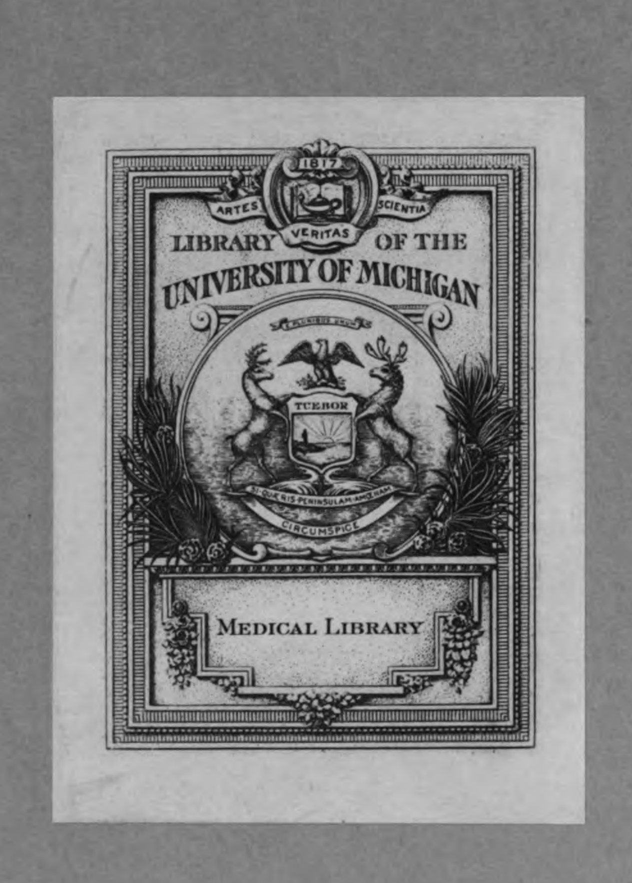


B 3 9015 00212 956 0
University of Michigan – BUHR


1817
ARTES
VERITAS
SCIENTIA
LIBRARY OF THE
UNIVERSITY OF MICHIGAN
TUEBOR
SI QUAERIS PENINSULAM AMOENAM
CIRCUMSPICE
MEDICAL LIBRARY

Arbeiten

aus dem

Vienna

NEUROLOGISCHEN INSTITUTE

(österr. interakademisches Zentralinstitut für Hirnforschung)

an der Wiener Universität.

Begründet von

Hofrat Prof. Dr. **Heinrich Obersteiner** †

fortgeführt von

Prof. Dr. **Otto Marburg.**

XXXIII. Band, 1. Heft.

Mit 48 Abbildungen im Text.

Ausgegeben im Februar 1931.

Leipzig und Wien.

FRANZ DEUTICKE.

1931.

Verlags-Nr. 3449

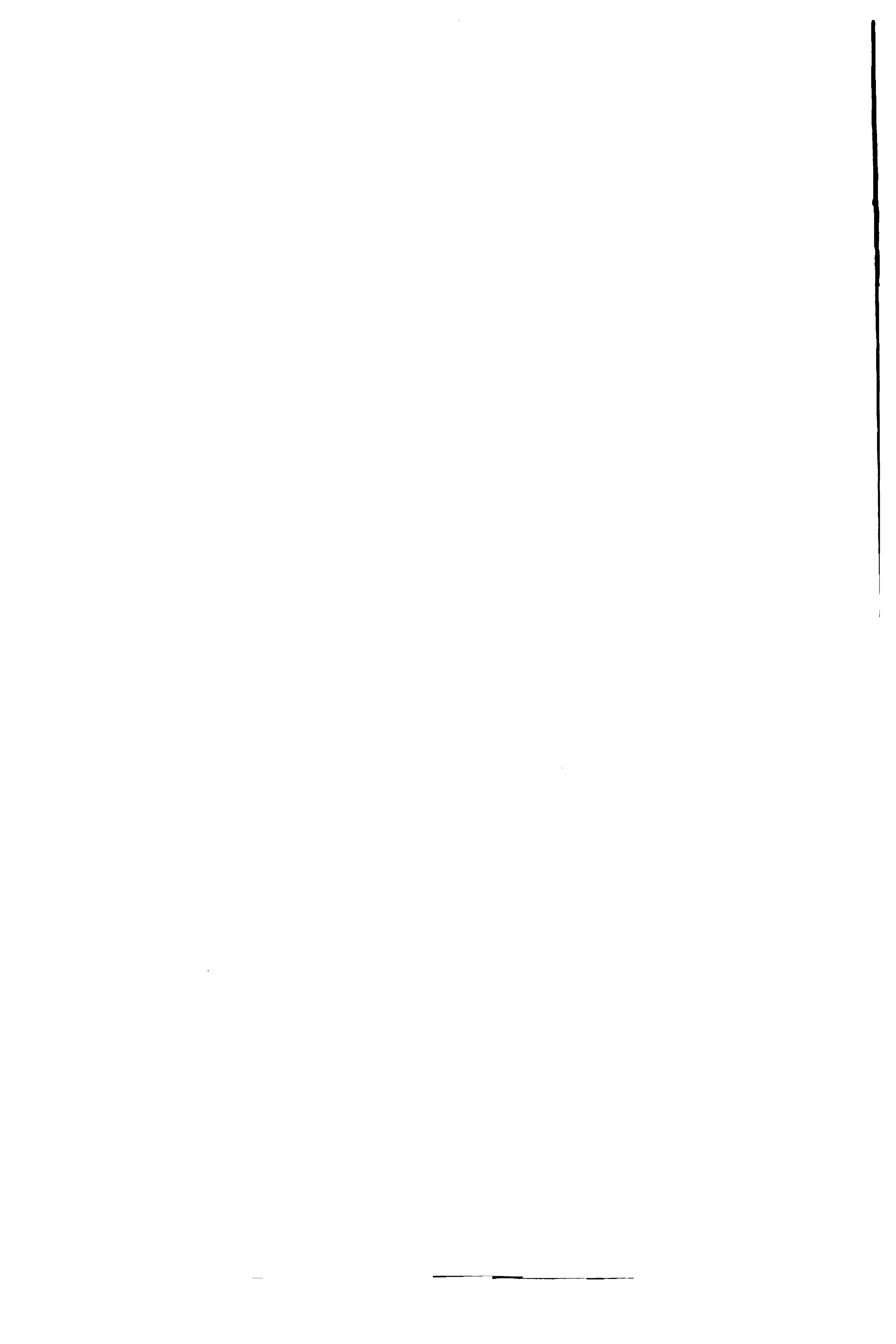
Manzsche Buchdruckerei, Wien IX. 2416

DEM

PRÄSIDENTEN DES INTERNATIONALEN NEUROLOGISCHEN KONGRESSES IN BERN

HERRN PROFESSOR DR. BARNEY SACHS

IN BESONDERER VEREHRUNG GEWIDMET



Inhaltsverzeichnis.



Scheitellappenerweichung unter dem Bilde eines Pseudotumor cerebri.*)

(Zugleich ein Beitrag zur Frage der Fingeragnosie ohne Agraphie).

Von

Professor Dr. Otto Marburg.

Mit 6 Abbildungen im Text.

In einer kurzen Mitteilung: Zur Kenntnis des Pseudotumor cerebri (Arch. f. klin. Chirurgie 1930, CLX, 99) habe ich über einen Fall von Enzephalomalazie berichtet, der mit Hirndrucksteigerung einherging. Dieser Fall bot klinisch eine Reihe von Erscheinungen, die es geboten erscheinen ließen, eine genauere histologische Untersuchung vorzunehmen zwecks Abgrenzung des Herdes und auch zwecks Feststellung der möglichen Krankheitsursachen.

Wenn ich hier in Kürze die Krankheitsgeschichte wiederhole, so geschieht dies nur aus dem Grunde, um die Beziehung derselben zu dem Krankheitsprozeß leichter zu ermöglichen.

Der Patient war 41 Jahre alt. Er stammt aus gesunder Familie, hatte als Kind eine Grippe überstanden und vermag sich sonst keiner weiteren Krankheit in seinem Leben zu erinnern. Er war ganz mäßiger Raucher und hat nie getrunken. Er negiert Lues aufs entschiedenste. Eine diesbezügliche körperliche Untersuchung förderte nichts Beweisendes gegen diese Angaben zutage. Auch eine trotzdem vorgenommene Wassermann-Reaktion mit Auswertung ergab ein völlig negatives Resultat. Die Liquoruntersuchung wurde leider nicht gestattet. Der Patient war verheiratet, hatte zwei gesunde Kinder. Ein Abortus war nie vorgekommen. Ferner wurde zum Teil noch nachträglich eruiert, daß der Patient, der eine Feinmechanikerwerkstatt betrieb, nie mit Giften irgendwie zusammengekommen war, da er eigentlich nur die administrative Leitung und die Beaufsichtigung der Arbeiten vornahm und weder Blei noch sonstige giftige Metalle in seiner Werkstätte verwendete.

Am 10. September 1928 suchte mich der Kranke auf mit der Angabe, daß er seit zwei Monaten Schmerzen in der linken Kopfhälfte habe. Er schildert diese Schmerzen als zeitweise auftretend, wie eine Migräne, wobei gleichzeitig Übelkeiten, gelegentlich auch Erbrechen sich hinzugesellen. In einer Reihe dieser Anfälle, die von verhältnismäßig kurzer Dauer waren (einige Stunden), tritt ein Gefühl von Taubsein in der rechten Hand auf.

Schon bei dieser ersten Untersuchung hatte ich den Eindruck eines lokalisierten Prozesses, der sich im Gebiete des Parietallappens der linken Seite abzuspielen schien. Es wurde dann eine gründliche Untersuchung in die Wege geleitet, die aber ein völlig negatives Resultat sowohl in bezug auf den Augenhintergrund als auch auf den Röntgenbefund sowie auf Nasen-, Ohren- und, wie schon erwähnt, auch

*) Der Fall wurde mit Unterstützung der Ella Sachs-Plotz-Foundation bearbeitet, wofür auch an dieser Stelle gedankt sei.

Blutbefund ergab. Bei dieser ersten, am 10. September 1928 vorgenommenen Untersuchung ergab sich, daß der Schädel nicht klopfempfindlich war, leichte Hypalgesie der rechten Zungenhälfte bestand, ferner ganz minimale Parese der rechten oberen Extremität bei gleichzeitiger Hypästhesie derselben für alle Qualitäten, wobei allerdings auffiel, daß diese Hypästhesie die Hand am meisten betraf. Auch die Sehnenreflexe der rechten Seite waren sowohl im Arm als Bein lebhafter als links. Das Wichtigste war eine Astereognose der rechten Hand, die gleich bei der ersten Untersuchung hervortrat. Neben dieser Astereognose bestand eine Störung des Lagegefühls der Finger. Er vermochte passive Stellungen der Finger der linken Hand mit der rechten nicht zu imitieren. Er vermochte nicht anzugeben, in welcher Stellung sich momentan der Finger befindet, ja er konnte einen bestimmten Finger auf Verlangen nicht vorweisen, auch einen passiv vorgestreckten Finger nicht bezeichnen. Eine praktische Störung war eigentlich nicht zu erkennen. Er öffnete eine Zündholzschachtel auf Aufforderung und strich ein Streichholz an. Er öffnete mit der rechten Hand seinen Rock und knöpfte ihn wieder zu. Auffällig war dabei, daß der Patient auch schreiben konnte, und zwar sowohl spontan als auf Diktat. Bei der ersten Untersuchung war eine Sprachstörung nicht zu merken, ebensowenig eine Lesestörung. Die medikamentösen Mittel, die angewandt wurden, blieben ohne Erfolg, so daß der Patient unter der Annahme irgend eines lokalisierten Prozesses, möglicherweise eines beginnenden Tumors, einer Röntgentiefenbestrahlung des Schädels unterzogen wurde. Der Umstand, daß sich nach dieser Bestrahlung die Kopfschmerzen sehr wesentlich besserten, unterstützte die Annahme eines Tumors. Dagegen verschlechterte sich der Zustand nach anderer Richtung, so daß er am 24. Oktober 1928 neuerdings zur Untersuchung kam mit der Angabe, die Sprache verschlechtere sich. Es zeigte sich das Sprachverständnis gestört, aber auch nicht sehr wesentlich, denn nach mehrmaliger Aufforderung kam er, wenn er auch nicht gleich verstand, der Aufforderung nach. Auch die Wortfindung schien etwas gestört. Die Sprache im allgemeinen war etwas schleppend und ganz leicht paraphasisch. Das Nachsprechen war verhältnismäßig gut erhalten. Auch jetzt besteht keine Alexie oder Agraphie. Sonst war die Sensibilitätsstörung ziemlich die gleiche, nur daß die Ulnarseite der Hand (4. und 5. Finger) etwas deutlicher die Störung der Sensibilität zeigte als die übrigen Finger. Während früher die Bauchdeckenreflexe wenig Differenzen boten, waren sie diesmal auffallend different, rechts fast fehlend, und der Patellarreflex lebhaft. Ein neuerlich erhobener Augenbefund ergab Hyperämie der Papillen. Ich riet, noch zuzuwarten und ließ im November eine neuerliche Röntgenbestrahlung vornehmen, denn nun nahmen auch die Kopfschmerzen wieder zu, die aber immer wieder nur zeitweise auftraten. Auch die Symptome zeigten an einzelnen Tagen eine viel größere Intensität als an anderen, besonders was die Sprache und die Empfindung an der oberen Extremität anbelangt. Im wesentlichen aber blieb der Zustand in bezug auf die Symptomatologie gleich. Als nun gegen Ende November der intervalläre Kopfschmerz zu einem dauernden wurde, die Hyperämie der Papille als eine beginnende Stauung bezeichnet wurde und der Patient zu einem entscheidenden Vorgehen drängte, wurde unter der Annahme eines raumbeschränkenden Prozesses im Gebiete des linken Parieto-Temporallappens, und zwar um die Sylvische Furche herum, ein explorativer Eingriff empfohlen, der am 17. Dezember 1928 von Professor Eiselsberg durchgeführt wurde.

Der bioskopische Befund nach der parieto-temporalen Aufklappung ergab: stark gespannte Dura. An der Oberfläche nichts palpabel, auch gegen die Tiefe hin zeigt sich für den palpierenden Finger kein merkbarer Widerstand. Eine vorgenommene Punktion ergab in ungefähr 6 cm Tiefe ein paar Tropfen einer gelblichen Flüssigkeit. Eine zweite Punktion blieb resultatlos. Da man mit einem ziemlich tiefsitzenden Tumor rechnen mußte, falls ein solcher überhaupt vorhanden war, so wurde die Operation abgebrochen. Der Patient erholte sich von den Folgen der Operation sehr bald. Die Kopfschmerzen waren geschwunden, die übrigen Erscheinungen aber vertieften sich. Bevor noch eine neue eingehendere Untersuchung möglich war, bekam der

Patient eine schwere Grippe mit Pneumonie. Er verfiel bald in Somnolenz und ging in wenigen Tagen zugrunde. So weit die Krankengeschichte.

Es wurde nur eine Gehirnobduktion gestattet, so daß über den Allgemeinbefund nichts auszusagen ist.

Makroskopisch war an dem Gehirn wenig zu sehen. Erst beim Anschneiden fand man eine kleine Zyste an der Außenseite des Putamen links und bei der ersten Untersuchung eines Stückchens dieses Gebietes hatte es den Anschein, als ob hier ein derbes Gliagewebe vorliege, so daß auch jetzt noch die Annahme eines Tumors wahrscheinlich erschien. Erst bei genauerem Zusehen wurde eine Reihe von Herden entdeckt, so daß die linke Hemisphäre nahezu in toto geschnitten werden mußte, wobei allerdings nicht alle

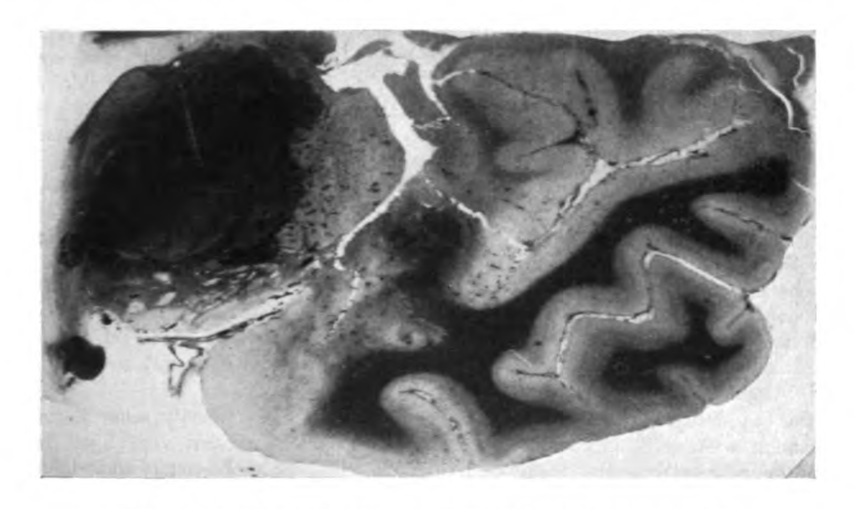


Abb. 1. Spaltbildung an der Außenseite des Putamen links.

Schnitte gefärbt wurden. Auch von der rechten Seite und von den übrigen Hirnpartien wurden Teile genommen.

Wenn ich die Schnitte etwa entsprechend den Tafeln meines Atlas durchmustere, so möchte ich mit einem Schnitt aus der Mitte des Herdes beginnen, der ungefähr dem Frontalschnitt 3, Tafel 26, entspricht.

Ein Markscheidenpräparat dieser Gegend zeigt zunächst, daß die Capsula externa des Putamen vollständig fehlt (Abb. 1), auch wohl der Außenrand des Putamen etwas unregelmäßig verläuft. Ferner fehlt das Claustrum größtenteils, während ein Teil des Marks der Inselwindungen und diese selbst vorwiegend intakt sind. Es besteht, also ein Spalt, der vom Putamen bis zum Inselmark reicht, ventral an der ventralen Partie des Putamen endet und nur mit einer ganz kleinen Zacke in die Substantia perforata anterior hineinreicht. Dorsal wird der Spalt breiter und nimmt ein Stück des Putamen weg.

Schon am Weigert-Präparat erkennt man im Inselgebiet Erweichungsherde sowie Stellen mit deutlichem Ödem. Auch im Putamen selbst sieht man lebhafte Gefäßinjektionen und Blutungen um die Gefäße. Auch die angrenzende innere Kapsel zeigt den dorsalsten Abschnitt an der Brücke zwischen Putamen und Nucleus caudatus in

ein Lückenfeld umgewandelt, ferner die dorsal davon befindliche Partie deutlich markarm.

Ein Hämalaun-Eosinpräparat dieses Gebietes läßt nur erkennen, daß die Wand des Spaltes vollkommen glatt ist, soweit das Putamen in Frage kommt, während gegen die Insel die Wand buchtig erscheint. Man sieht deutlich im Putamen Blutungen, aber auch entzündliche Herde, wobei die Infiltratzellen gegen das Zentrum des Herdes verwaschen sind. Die Blutung und die Erweichung aber beherrscht das Bild. Am ventralen Rand des Spaltes ist ein Gefäß dicht eingescheidet von Rundzellen. Man kann in ihnen keine Leukozyetn wahrnehmen, sondern nur Rundzellen mit dunklem Kern und ganz minimalem Plasmasaum. Auch eine Gliareaktion in der Umgebung läßt sich bereits erkennen. Das Wesentlichste aber sind die Erweichungen und ein eigenartiges Ödem, das aber nicht diffus, sondern ganz umschrieben an den verschiedensten Stellen wahrzunehmen ist. Man sieht in diesen ödematösen Partien typische Lückenfelder, gequollene Achsenzylinder und Gliareaktionen in dem Sinne, daß ziemlich reichlich plasmatische Zellen vorhanden sind, deren Umwandlung in Körnchenzellen stellenweise im Gang ist. Das erweichte Gebiet zeigt Körnchenzellansammlungen oder Nekrosen mit Lückenfeldern am Rande. In den Inselwindungen sieht man einzelne fleckweise auftretende nekrotische Herde. Weiters sieht man perivaskulär große Spalten mit einer im Hämalaun-Eosinpräparat ganz zart rötlich gefärbten Masse. Die Meningen über diesen Partien, die dem Temporallappen entsprechen, sind entschieden verdickt, die Gefäße ebenfalls wandverdickt. Auffälligerweise betrifft diese Wandverdickung nicht die Intima, sondern mehr die Media und die Adventitia. Die Intima ist lediglich etwas gequollen. Stellenweise sieht man in der Pia auch ein Infiltrat. Am auffälligsten aber ist die nicht infiltrierte aber verdickte Pia. An einzelnen Stellen ist die Pia deutlich von der Unterlage abgehoben und mit dieser durch ein dichtes Netzwerk mit wenigen eingestreuten Zellen verbunden. Dieses Netzwerk macht den Eindruck eines fibrillären Gerinnsels, keineswegs einer wuchernden Glia. Die Zellen in der Pia sind nicht lymphoider Natur, sondern zum Teil verfettete Körnchenzellen, zum Teil bindegewebige Elemente, bipolare Zellen mit ziemlich reichlichem Plasma (junge Bindegewebszellen).

Der an der Außenseite des Putamen befindliche Spalt behält seine Form und Größe auch weiterhin bei. Nur sieht man dann deutlich ventral vom Spalt in der Substantia perforata sowie in dem darunter befindlichen Nucleus amygdaliformis malazische Herde. Sie zeichnen sich dadurch aus, daß das Zentrum des Herdes wie mit Eosin ganz homogen gefärbt erscheint und an den Rändern reichlich Körnchenzellen zu finden sind. Auch Ödeme sieht man in diesem Gebiet. An einzelnen Gefäßen ist reichlich Pseudokalk zu sehen, d. h. kugelige mit Hämalaun dunkelblau gefärbte Körper, bald größer, bald kleiner, die mitunter das Gefäß vollständig besetzt halten. Kaudal von diesem Gebiet, zwischen dem Frontalschnitt 4 und 5 meines Atlas ist das erkrankte Gebiet wieder nahezu normal. Das einzige, was sich hier findet, sind die meningeale Affektion und die veränderten Gefäße.

Der Spalt im Putamen wird kaudalwärts kleiner. Er verengt sich von unten her. Auch hier ist wieder die Außenseite des Putamen glatter als die des Inselgebietes. Hier sind auch die Markstrahlen des Inselgebietes entmarkt. Die Kapsel ist frei.

Im Temporallappen sieht man eigentlich nur entsprechend der ersten Temporalwindung in den dorsalen Abschnitten eine leichte Aufhellung im Mark, die aber, wenn man die Serie durchmustert, nicht gleichmäßig kaudalwärts zu verfolgen ist.

Am Hämalaun-Eosinpräparat erweist sich am stärksten betroffen das Gebiet um den Spalt. Das ganze Putamen ist durchblutet. Auch sieht man hier eine kleine Einschmelzung, dicht von Rundzellen besetzt. Ödem nur in der Umgebung, besonders dorsal. Die Temporalwindungen sind nicht affiziert.

Je kaudaler die Schnitte, desto mehr verschwinden die letzten Anzeichen des Herdes und ein Schnitt, etwa entsprechend dem Frontalschnitt 6 meines Atlas, zeigt außer einer ganz leichten Aufhellung im Stratum sagittale int. und zahlreichen Gefäßlücken keinerlei wie immer geartete Veränderungen pathologischer Natur.

Die wesentlichsten Störungen finden sich, wenn man von der Zyste absieht, im Parietallappen. Hier zeigt sich eine, das untere Drittel der hinteren Zentralwindung einnehmende Erweichung des Marks, wobei sich gleichzeitig auch kleine Erweichungsherde im Rindengrau finden (Abb. 2). Die Erweichungen sind hier noch relativ frisch, betreffen das untere Drittel der Zentralwindung unvollständig, und zwar ohne den ventralsten Abschnitt derselben, also den operkularen Teil. Die in der Rinde befindlichen Störungen sind älteren Datums als die im Mark. Es handelt sich nicht um einen



Abb. 2 (ist im Verhältnis zu Abb. 1 umgekehrt wiedergegeben). In den ventralen Windungen und am angrenzenden Mark Erweichungsherde.

kontinuierlichen Rindendefekt, sondern es handelt sich hier um einen Defekt, der fleckweise die äußeren Rindenschichten betrifft.

Weitaus stärker betroffen ist der Gyrus supramarginalis. Hier wurde eine kleinere Scheibe für feinere Färbungen ausgeschnitten, wobei sich zeigt, daß auch hier multiple Herde vorhanden sind, von denen die einen typisch malazischer Natur sind, die anderen nurmehr ein Lückenfeld mit dichter Gliawucherung erkennen lassen.

Sehr wesentlich ist hier der Befund an den Gefäßen. Das einzige Gefäß mit einer mächtigen Intimawucherung, die ganz gleichmäßig das Gefäß erfüllt, wurde hier in der Tiefe eines Sulcus in der sehr stark verdickten Meninx gefunden (Abb. 3). Auch die anderen Gefäße zeigen Wandveränderungen, die aber nicht die Intima, sondern die Media und Adventitia betreffen, welch letztere zumeist proliferativ verbreitert oder aber auch durch eingelagerte Massen zerklüftet erscheint. Auch schwere

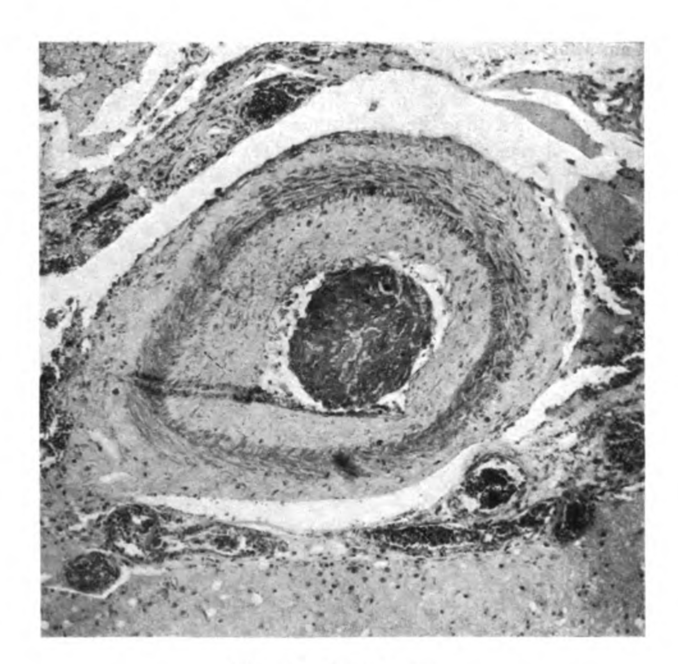


Abb. 3. Endarteriitis.

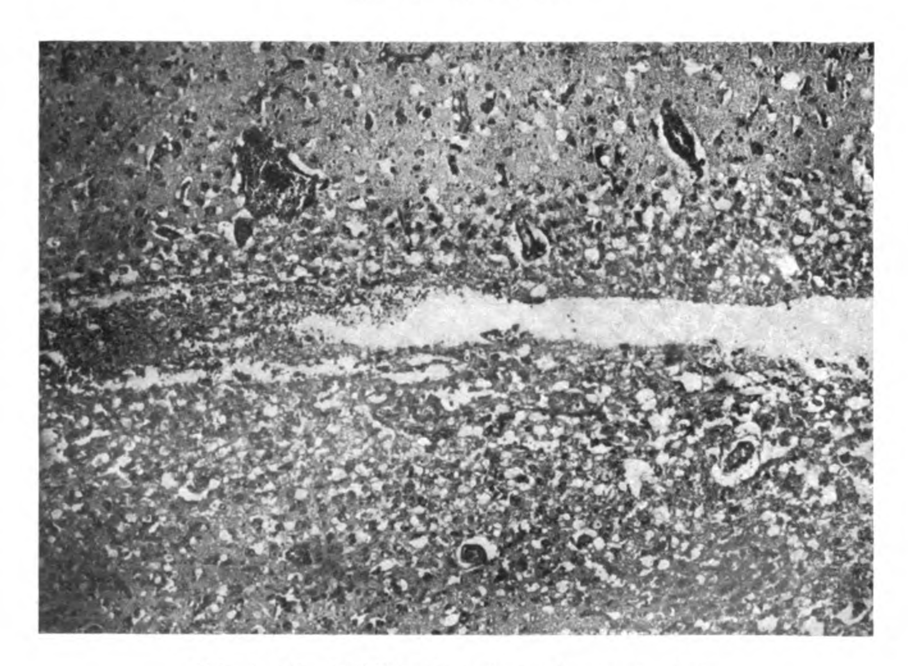


Abb. 4. Oberflächliche Malazie im Gyrus angularis.

degenerative Veränderungen an Gefäßen in malazischen Herden sind zu sehen. Am auffälligsten ist der Prozeß im Gyrus angularis. Hier ist der ganze Gyrus betroffen, aber so, daß nur das Rindengrau affiziert erscheint, während in der Tiefe das Mark vollständig intakt geblieben ist, wenn man von einzelnen ganz kleinen Herdchen absieht (Abb. 4). Die Gefäße im Gyrus angularis zeigen auch außerhalb der Rinde, also in noch intaktem Gebiet, Veränderungen. Auch hier ist wieder bei den größeren Gefäßen die Adventitia und Media am meisten betroffen. Es springen besonders die Kapillaren deutlich hervor. Sie sind sichtlich verdickt (Abb. 5). In einzelnen Arteriolen kann man keine Schichtung sehen. Bei den Kapillaren, die gestreckt erscheinen und

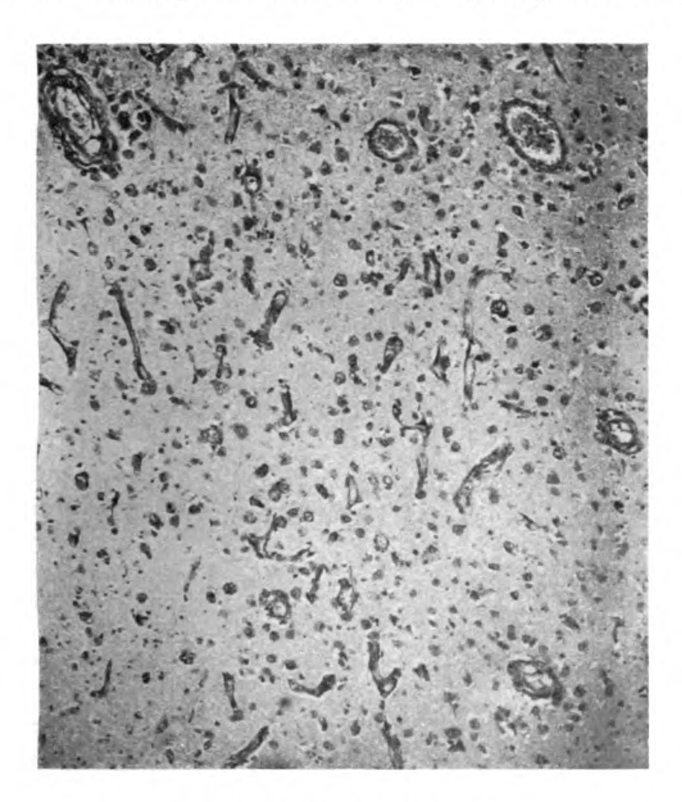


Abb. 5. Kapillarsklerose.

gleichsam aus dem Gewebe herausspringen, sind die Wände entweder im Hämalaun-Eosinpräparat blaßrosa tingiert, oder es zeigt sich an der Innenseite eine streifenförmige dunklere und nach außen eine hellere Tingierung bei gleichzeitiger Wandverdickung. Ob es sich um eine Gefäßvermehrung und um eine Vermehrung des Gefäßbindegewebes handelt, läßt sich sehr schwer entscheiden. Es sieht aber stellenweise nach letzterem aus (Abb. 6).

Der Okzipitallappen ist vollständig frei. Auch der Übergang von Okzipital- zum Parietallappen erscheint nicht getroffen.

Neben diesen Erscheinungen zeigt sich überall das Bild einer meningealen Reizung, wobei das Exsudat vorwiegend lymphoiden Charakter trägt, aber stellenweise — besonders bei den oberflächlichen Erweichungen — reichlich Makrophagen enthält. Auch Leukozyten finden sich. Die Meningen sind allenthalben etwas verdickt, keines-

wegs entsprechend einem akuten Prozeß. Daneben sind vorwiegend im Gyrus supramarginalis herdförmige Randzellenanhäufungen zu finden, die zum Teil im Zentrum nekrotisch sich aus Leukozyten mit fragmentiertem Kern, lymphoiden Elementen und Markrophagen zusammensetzen. Allenthalben fallen auch petecchiale Blutungen auf. Diese eben geschilderten Veränderungen beschränken sich nicht auf die linke Seite, wenn auch diese am stärksten affiziert erscheint. Auch auf der rechten Seite kann man ähnliche Gefäßveränderungen, allerdings nicht in solcher Intensität, wahrnehmen,

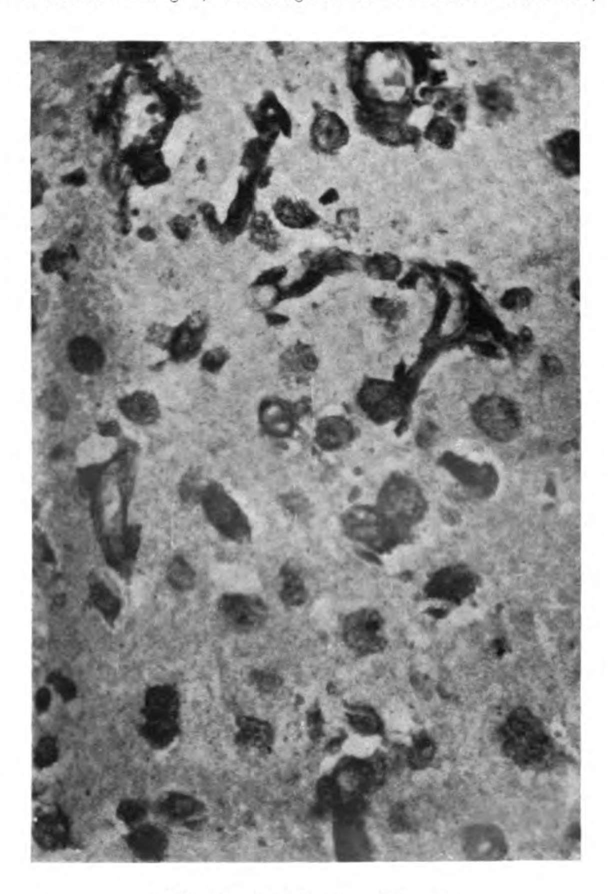


Abb. 6. Detail aus Abb. 5.

ferner perivaskuläre Desintegrationen und schließlich auch die meningealen Veränderungen. Auch im Hirnstamm zeigt sich eine leichte Meningitis und ein mehr diffuses Ödem.

Wenn wir also zusammenfassen, so handelt es sich hier um einen doppelten Prozeß. Der eine ist eine Meningo-Encephalitis, was vielleicht mit Rücksicht auf die spärlichen Gefäßwandinfiltrate nur im umschriebenen Gebiet zu viel gesagt ist. Der Umstand, daß sich dieser letztere erst im Anschluß an eine Grippepneumonie entwickelt hat, spricht wohl dafür, daß er die Folge dieser letzteren ist, zumal die Herdchen ganz frischen Charakter

zeigen. Der Umstand ferner, daß der Prozeß hauptsächlich in dem schon pathologisch affizierten Gebiet eine größere Intensität erreicht, spricht keineswegs gegen die erste Annahme, da erfahrungsgemäß die Lokalisation infektiöser Prozesse an vorher geschädigten Stellen besonders leicht zustandekommt. Das Wesentlichste ist dagegen die eigentümliche Malazie, die sich an den hinteren Ästen der Arteria cerebri media abgespielt hat. Diese Malazie ist keineswegs so intensiv, wie sie etwa in dem Bonhöfferschen Fall (Monatsschr. f. Psychiatrie und Neurologie 1915, XXXVII, 17) sich gezeigt hat. Es handelt sich hier um einen mehr akuten Prozeß, der sicherlich noch nicht abgelaufen war, und nur durch das Dazwischentreten der schweren Infektionskrankheit ein vorzeitiges Ende erreichte. Es fällt mir unendlich schwer, das Wesen dieses Prozesses voll zu erfassen. Alle anamnetischen Untersuchungen haben weder für Lues noch für irgend ein Gift, besonders Blei, einen Anhaltspunkt gegeben. Der Patient leitete ein Unternehmen für Feinmechanik. Doch auch die nachträglichen Erhebungen ergaben nichts, was für die Einwirkung irgend eines Toxins gesprochen hätte. Er leistete mehr Büroarbeit und Aufsicht. Auch in der Wohnung war nichts, was für eine Intoxikation gesprochen hätte. Das gleiche gilt für Syphilis. Freilich fehlt die Spinalpunktion. Aber die genaueste Allgemeinuntersuchung und auch die Blutuntersuchung ergaben keinen Anhaltspunkt für das Bestehen dieser. Auch die Gefäße machten nicht den Eindruck der luetischen Veränderung, vielleicht mit Ausnahme eines einzigen. Über den Charakter des Prozesses kann man sich trotzdem wohl nicht im Zweifel befinden. Es handelt sich um eine durch eine schwere Gefäßveränderung herbeigeführte Malazie, die jedoch auffallenderweise nicht das ganze Gefäßgebiet betrifft, sondern sich eigentlich in kleineren Ästen abspielt und dadurch zu multiplen, verhältnismäßig kleinen Herden führt. Diese Herde nun weisen ein doppeltes Verhalten auf. Die einen sind weit vorgeschritten, d. h. zeigen bereits Sklerosierung resp. wie im Putamen Zystenbildung. Die zweiten sind dagegen vollständig erfüllt von Fettkörnchenzellen, wobei diese letzteren Herde entweder in der Tiefe des entsprechenden Lappens sich finden und von einem mehr minder starken Ödem begleitet sind, während die zweite Gruppe in einer höchst merkwürdigen Weise die Oberfläche betrifft und hier, das Rindengrau vernichtend, Störungen hervorruft. Bei genauer Untersuchung sieht man, daß die Gefäßstörungen wohl auch auf der rechten Seite sich finden, wenn auch nicht in so ausgedehnter Weise wie links. Und man kann auch hier erkennen, daß bereits perivaskuläre Lichtungsbezirke auftreten, etwa entsprechend dem Status desintegrationis. Es wäre noch mit der Möglichkeit eines entzündlichen Prozesses zu rechnen, der etwa dem der akuten multiplen Sklerose nahesteht. Dagegen ist einzuwenden, daß der Charakter der Herde ein anderer ist, indem hier eine totale Vernichtung des Gewebes besteht, ferner die streng lokalisierte Affektion sich genau auf das Gebiet der A. cerebri media beschränkt; schließlich das Fehlen entzündlicher Veränderungen an den Gefäßen der Herde, während solche als selbständige Herdchen nachzuweisen sind. Es dürfte sich also hier um einen gene-

rellen Gefäßprozeß handeln, mit vorwiegender Beteiligung des Gebietes der linken Arteria cerebri media. Da sich die Wandveränderungen der Gefäße auch in Gebieten finden, die noch keinerlei Zeichen einer Gewebsdestruktion erkennen lassen, so muß man in ihnen das Primäre sehen, ohne damit Schwartz (Die Arten der Schlaganfälle des Gehirns ..., Berlin, Springer, 1930) entgegenzutreten, der gezeigt hat, daß bei pathologischen Prozessen schon nach kurzer Zeit die Gefäßwand in dem affizierten Gebiet durch die Affektion selbst Schaden leidet. Das kann man ja auch im vorliegenden Fall erkennen. Denn in den affizierten Gebieten sind die Gefäße auf das schwerste gestört, zeigen Zerklüftungen und Zerfall der Wand. In den nicht malazischen Gebieten aber sieht man besonders an den Kapillaren die Wände stark, die Gefäße nicht geschlängelt, sondern gestreckt. Dabei sind die Kerne wohl ein wenig ins Lumen vorspringend, aber sonst eigentlich nicht sehr wesentlich verändert. Mitunter sind die Wände der Kapillaren in den normalen Gebieten oder in der Nachbarschaft der Affektion in Hämalaun-Eosinpräparaten blaßbläulich oder an anderen Stellen mit Eosin leuchtend tingiert und springen wie ein scharfer Streifen hervor. In der Mehrzahl der Gefäße ist keine wie immer geartete Intimaveränderung wahrzunehmen, etwa im Sinne der Endarteriitis. Nur an einer einzigen Stelle, und zwar im Gyrus supramarginalis gelang es mir, wie erwähnt, an einer Arteria mittleren Kalibers, ganz an der Oberfläche der Rinde gelegen, aber außerhalb der Rinde, eine schwere Endarteriitis nachzuweisen. Die Meninx in der Umgebung dieses Gebietes zeigt Schwartenbildung. Es ist also eine auch die Kapillaren ergreifende schwere Arteriofibrose zu konstatieren, Gefäßveränderungen, wie sie bei Erweichungen (nach Pollak und Rezek, Zeitschr. f. Neur. 1928, CXVI, 93) vorzukommen pflegen. Auch die Lues der kleinen Hirngefäße könnte ähnliche Bilder zeigen. Trotz aller darauf gerichteter Untersuchungen hat sich bei dem Patienten aber kein Zeichen eines luetischen Prozesses nachweisen lassen. Auszuschließen ist dieser Prozeß wohl nicht, aber es wäre immerhin möglich, daß es sich hier doch um eine Früharteriosklerose handelt, da auch jede Beschäftigung mit irgendwelchen Giften oder überstandene Infektionskrankheit bei noch nachträglich unternommenen Untersuchungen nicht nachzuweisen war. Besonders eine Bleivergiftung erscheint ausgeschlossen, da der Patient mit Blei nichts zu tun hatte und auch in der Wohnung ein Anstrich mit Bleifarben nicht zu erweisen ist. Es bleibt also nur die Annahme, daß es sich hier um einen der seltenen Fälle von Früharteriosklerose gehandelt hat, obwohl auch in dieser Beziehung ein Beweis aus der Anamnese nicht zu erbringen war, da in der Familie kein früher Todesfall an Gefäßerkrankung bekannt ist.

Und nun zu der Frage der Ursache, weshalb in diesem Falle lokalisierter Erkrankung bei einem verhältnismäßig jungen Mann nicht von vornherein ein Gefäßprozeß oder eine Entzündung angenommen wurde, sondern der Verdacht eines Tumors aufkam. Das erste Moment ist die Entwicklung des ganzen Falles. Er hat sich nicht schlagartig entwickelt, sondern ganz allmählich, was verständlich wird, wenn man das Nebeneinander der einzelnen

oft sehr kleinen Malazien ins Auge faßt. Diese allmähliche Entwicklung geht Hand in Hand mit dem Auftreten von Symptomen, wie sie solchen Prozessen gewöhnlich nicht eigen sind. Das ist der eigenartige Kopfschmerz. Er tritt zeitweise auf und hat migränartigen Charakter, d. h. er ist halbseitig und geht mit Übelkeiten einher, an die sich gelegentlich sogar Erbrechen anschließt. Der Charakter dieses Kopfschmerzes ist keinesfalls der des arteriosklerotischen, der hämmernd, bei Drucksteigerung leichtester Art zunimmt. Er hat auch nichts von dem luetischen meningealen Kopfschmerz an sich, dessen Intensität besonders bei luetischer Periostitis bekannt ist. Auch das Umschriebene würde nicht gegen Lues sprechen. Aber selbst bei schweren Periostitiden habe ich kaum je das Zusammentreffen mit Übelkeiten und Erbrechen gesehen. Eine eigentliche Stauungspapille bestand wohl nicht, aber es zeigte sich deutlich eine Hyperämie der Papillen, die zunahm.

Es erhebt sich nun die Frage, was der Grund für diese einwandfreien Zeichen eines hirndrucksteigernden Prozesses sein könnte. Da muß man zunächst die Aufmerksamkeit auf den Umstand lenken, daß der Prozeß, der von den Gefäßen ausgeht, zu einer venösen Stauung geführt hat, deren langes Bestehen aber nicht sicherzustellen ist, da der Patient bekanntlich an einer Grippe-Pneumonie litt und dadurch die Stauungserscheinungen sowie auch das Hirnödem eine Erklärung finden können. Dagegen ist sicher, daß, wenn ein Prozeß, sei es nun eine Blutung oder eine Erweichung, in der weißen Substanz in etwas ausgedehnterer Weise auftritt, die Quellung der Markscheiden eine Drucksteigerung bewirkt — ich brauche nur auf die Versuche hinzuweisen, die Shibuya (Arbeiten aus dem Wiener neurolog. Inst. 1924, XXVI, 253) durchgeführt hat, der zeigen konnte, daß ein experimenteller Prolaps des Gehirns nur dann auftritt, wenn die Läsion das Mark betroffen hat. Haben wir also bei einer Blutung oder Erweichung ausgedehnte Markschädigungen, dann werden wir Druckerscheinungen erwarten können.

Da Kurt Goldstein (Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, X, 600) vor nicht gar zu langer Zeit zusammenfassend über die Lokalisation in der Großhirnrinde nach den Erfahrungen an kranken Menschen berichtet hat und dort die Literatur auf das eingehendste berücksichtigte, erscheint es mir nicht angezeigt, diese ganze Materie wieder aufzurollen. Dies um so weniger, als es sich um einen verhältnismäßig frischen Fall handelt, der noch in der Entwicklung begriffen war und dessen volle klinische Auswertung durch die komplizierende Operation und die später eingetretene Meningo-Enzephalitis unmöglich gemacht wurde. Wir können also in diesem Falle nur über jene Tatsachen berichten, die dauernd vorhanden waren und denen eventuell Herde entsprachen, deren Alter mit den klinischen Erscheinungen halbwegs in Zusammenhang gebracht werden kann.

Das erste und immer vorhandene Symptom war ein Hypästhesie der rechten Hand für alle Qualitäten. Sie war nicht sehr ausgesprochen und leitete sich durch ein taubes Gefühl in der rechten Hand ein. Ferner bestand eine leichte Unterempfindlichkeit der rechten Zungenhälfte sowie eine ganz

leichte Parese der rechten oberen Extremität, ohne daß irgend eine Bewegung Schaden gelitten hätte. Später trat die Sensibilitätsstörung an der Ulnarseite der Hand etwas stärker hervor. Es wird wohl keinem Zweifel begegnen, diese angeführten Erscheinungen auf die Läsion zurückzuführen, welche in der hinteren Zentralwindung in ihrem unteren Drittel nachzuweisen war, wobei betont wird, daß die ventralsten Partien weniger gelitten hatten als die etwas höher gelegenen. Der Umstand, daß der Prozeß ein verhältnismäßig frischer war, mit Ausnahme vielleicht der im Rindengrau befindlichen Herde, der Umstand ferner, daß sekundäre Degenerationen eigentlich noch fehlten, spricht für die Geringfügigkeit der Ausfälle der Hautsensibilität. Ob die begleitende Parese durch die Störung der Sensibilität bedingt war oder ob die gleichzeitige leichte Läsion der Kapselfasern Schuld ist, läßt sich wohl nicht erweisen.

Das auffallendste Symptom in diesem Falle war die Astereognose der rechten Hand sowie die absolut sichere Fingeragnosie, bei verhältnismäßiger Intaktheit der Praxie. Während die Sensibilitätsstörung vorwiegend die Ulnarseite der Hand betrifft, was vielleicht durch das Freibleiben des ventralen Abschnittes der hinteren Zentralwindung erklärt werden könnte, da ja auch das Gebiet um den Mund herum nicht mitaffiziert war, sondern nur die Zungenhälfte, betrifft die Fingeragnosie alle Finger. Da sie die primäre Störung war, so muß man sie unbedingt auf den ältesten Herd beziehen, der in diesem Falle der Herd im Gyrus supramarginalis ist. Nicht ausschließen kann man selbstverständlich die Mitbeteiligung der hinteren Zentralwindung. Aber wenn ich meine Fälle von Hirntumor betrachte, die mit stereognostischen und Lagegefühlsstörungen der Hand einhergingen, so hat sich in diesen Fällen immer gezeigt, daß die Störung der Astereognose und des Lagegefühls der Finger besonders dann in den Vordergrund tritt, wenn der Gyrus supramarginalis affiziert war.

Was nun die Sprachstörung anlangt, so ist sie wohl weniger amnestisch als sensorisch. Schließlich ist die Paraphasie zu erwähnen. Es ist im ganzen keine sehr ausgesprochene Störung und man müßte demzufolge auch nur annehmen, daß Herde in der Nähe der Sprachregion, nicht aber in dieser selbst Ursache der Störung waren. Man findet Ähnliches ja auch bei Tumoren im Schläfelappen (Handbuch der Neurologie des Ohres II, 2, 1869, Urban & Schwarzenberg, 1929, Wien-Berlin), wo auch initial meist diese leichte Paraphasie bei richtigem Nachsprechen und für gewöhnlich richtigem sprachlichem Ausdruck auftritt. Der Kranke behilft sich mit einem Flickwort und, wie bei den Tumoren diese Störung auf eine Affektion der vorderen Abschnitte des Temporallappens hinweist, so gilt dies auch hier. Denn wenn auch leicht, war doch der vordere Abschnitt des Temporallappens in der Nähe der Sylvischen Furche geschädigt.

Es fehlt die Alexie vollständig, ein Umstand, der bei der bestehenden Läsion des linken Gyrus angularis wohl von Bedeutung ist. Es handelt sich aber bei dieser Störung des Gyrus angularis um eine Dekortikation, während die Markfasern, vor allem die den Gyrus angularis durchsetzenden Systeme

---

eigentlich normal waren. Ein gleiches gilt für die Agraphie. Daß trotz Fingeragnosie keine Agraphie aufgetreten war, wie es nach Gerstmann (Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1927, CVIII, 152), Hermann und Poetzl (Über Agraphie und ihre lokaldiagnostischen Beziehungen, Berlin, Karger, 1926), Lange (Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1930, LXXVI, 219), um nur einige zu nennen, zu erwarten war, ist auffallend. Lange, der das von Gerstmann zuerst beschriebene Syndrom analytisch zu erfassen suchte, meint, daß all die auf Fingeragnosie zu beziehenden Folgeerscheinungen auf den Verlust der Kategorie: Richtung im Raum, zurückzuführen seien.

Die vorliegende Beobachtung scheint nun in bezug auf die Lokalisation nicht belanglos. Es handelt sich um eine Schädigung im Gyrus angularis, aber nicht, wie Hermann und Poetzl es für die Agraphie verlangen, auch in der angrenzenden zweiten Okzipitalwindung. Soweit reicht der Prozeß nicht. Demzufolge kann man in diesem Falle nur sagen, daß offenbar das optokinästhetische System im Sinne von Kleist (Neurol. Zentralbl. 1918) und Strauß (Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1924, LVI, 65) nicht gestört war. Wir müssen weiters der Anschauung Raum geben, daß in diesem Falle wohl die isolierte Läsion des Kortex des Gyrus angularis allein nicht genügt, um die Alexie und Agraphie hervorzubringen, sondern daß dazu unbedingt nötig ist, daß auch die tiefen Teile, also in diesem Falle die Bahnen aus dem Okzipital- in den Parietallappen, gestört sein müssen, wie dies ja auch Goldstein fordert. Es scheint dieser Fall auch zu beweisen, daß größere praktische Störungen nicht an ein kleines umschriebenes, oberflächliches Hirnareal gebunden sind, sondern daß hier der Herd gewöhnlich ein größerer und tiefer reichender sein muß, der imstande ist, schwere Störungen im assoziativen Geschehen der Rinde hervorzurufen. Wir werden also die Fingeragnosie vielleicht durch Läsion zweier verschiedener Stellen erreichen können. Das eine Mal durch die Läsion des Gyrus supramarginalis, hier scheinbar ohne Agraphie, das andere Mal durch eine Läsion des Gyrus angularis und des Anfangsstückes der zweiten Okzipitalwindung, also der von Hermann und Poetzl angegebenen Stelle, in diesem Falle mit Agraphie. Es erscheint mir aber wichtig zu betonen, daß dies nur dann der Fall sein dürfte, wenn neben der Rinde auch das Mark schwer geschädigt ist.

Aus dem Neurologischen Institut der Universität Wien.
Vorstand: Prof. O. Marburg.

Die Ganglienzelleinschlüsse in der Substantia nigra.

Von

Dr. Wlad. Godlowski (Krakau).

Mit 3 Abbildungen im Text.

Seit der ersten Beschreibung der eigenartigen Zelleinschlüsse bei Myoklonusepilepsie von Lafora und Westphal wurden ähnliche Gebilde von anderen Forschern bei einer Reihe von Erkrankungen gefunden. Bielschowsky beschrieb sie bei Athetose double im Pallidum, Spielmeyer bei eigenartiger Erkrankung mit Schwachsinn und Muskelatrophie, Lewy in verschiedenen Zellformationen bei Paralysis agitans, zwischen anderen auch in der Substantia nigra. Weimann endlich und zuletzt Redlich bei Encephalitis lethargica, der erste in dem sensiblen Trigeminuskern, der zweite in der Substantia nigra. Während man zuerst diese Gebilde mit den Corpora amylacea in Zusammenhang brachte, hat man später — wegen verschiedener färberischen Eigenschaften dieser Körper den echten Corpora amylacea gegenüber — davon Abstand genommen. Es handelt sich in allen Fällen um regelmäßig kugelige Gebilde (nur in Weimanns Fall hatten sie auch andere Form gehabt), aber es ist noch fraglich, ob es immer identische Gebilde sind. Z. B. im Falle von Westphal färbten sie sich mit Toluidinblau rosa, mit Scharlachrot gelblich, bei Heidenhain-Färbung zeigten sie nur einzelne graue Körner in ihrem Innern, im Bielschowsky-Präparat sind sie braunschwarz, färben sich nicht mit Osmium, May-Grünwald und Markscheidenfärbung. Sie geben dagegen alle Corpora amylacea-Reaktionen. Liebers fand, daß sie sich mit Toluidinblau blaugrün, mit Markscheidenfärbung tiefschwarz, im Bielschowsky-Präparat gelbbraun, mit Fettfarbstoffen schwachrot, mit Haematoxylin-Eosin hellrot, mit Giemsa hellbraunrot, mit Alzheimer-Mann-Färbung hellrot, mit Heidenhain tiefschwarz färben, eine schwache Jodreaktion zeigen und sich mit Bestschem Karmin und Weigerts Methylviolett nicht tingieren. — Im Laforas Fall haben sie immer, wie bei Westphal, die für Amyloidkörperchen charakteristischen Reaktionen gegeben und in Alzheimer-Mann-Farbstoff eine mehrfarbige Schichtenstruktur aufgewiesen. Der Spielmeyersche Fall hat keine Amyloidreaktion gegeben, dagegen haben sich die Einschlüsse mit Silber schwarz imprägniert und waren fuchsinophil. Weimann gibt an, daß

in seinem Fall sie sich mit Toluidinblau nicht gefärbt haben; mit Best färbten sie sich tiefrot, bei Van Gieson-Färbung waren sie dunkelbraun mit einem dunklen Kern. — Nach Lewy färben sich die bei Paralysis agitans in der Substantia nigra vorkommenden Zelleinschüsse mit Alzheimer-Mannscher Methode mehrfarbig. Endlich im Redlichschen postenzephalitischen Fall haben sie sich nicht mit Toluidinblau und Kresylviolett gefärbt und bei der Giemsa-Färbung sind sie hell geblieben. Jodreaktion haben sie nicht gegeben, mit Best färbten sie sich blau, mit Mallory rötlichblau, bei Bielschowsky-Imprägnation waren sie nicht zu finden, in Hämatoxylin-Eosin waren sie rosa gefärbt.

Auch ihrer Lokalisation in der Zelle nach verhalten sie sich verschieden. In Bielschowskys und Westphals Fall wurden die Einschlüsse auch in den Zellfortsätzen gefunden, in anderen nur im Zelleib selbst. In dem von Spielmeyer beschriebenen Falle war immer nur ein Einschluß in einer Zelle zu finden. In anderen Fällen wurden auch mehrere Einschlüsse in einer Zelle gefunden. Endlich, während sie von Lafora nur innerhalb der Zellen gesehen wurden, liegen sie in den meisten anderen Fällen auch frei im Gewebe, obgleich es unentschieden bleibt, ob sie dorthin erst nach dem Zugrundegehen der Zelle gelangen oder auch aus der Zelle ausgeschieden werden können. Auch die Beziehung solcher freiliegender Körper zu den Gliazellen ist verschieden. Weimann besonders betont ihre nahen Beziehungen zu der plasmatischen Glia, die diese Körper zerniert und zur Auflösung bringt, während Westphal sie — unabhängig von Gliastrukturen — im Gewebe liegen findet.

Da noch viele Fragen bezüglich dieser eigenartigen Gebilde der Antwort harren, und aus der zitierten Literatur hervorgeht, daß die Substantia nigra als Fundort dieser Einschlüsse eine bevorzugte Stellung einnimmt, habe ich Untersuchungen aus dem Material des Wiener Neurologischen Institutes an der Substantia nigra bei vier Fällen die mit der Diagnose Paralysis agitans gestorben sind angestellt, um festzustellen, inwiefern bei dieser Erkrankung, bei der auch die Substantia nigra besonders affiziert ist, diese Gebilde regelmäßig vorkommen und ferner zu versuchen, näheres über ihr Wesen und ihre Bedeutung zu ermitteln.

Fall I. Patient W. F., geboren 1855, Metallarbeiter.

Keine fieberhafte Erkrankung in der Anamnese. Im Juli 1918 hat er einen schweren Unfall mit Bruch von zwei Rippen erlitten. 1919 sind Schmerzen in dem linken Knie, dann auch in dem Kreuzbein aufgetreten, 1920 Zittern in den Händen, später auch in den Beinen, Schmerzen in den Beinen. Die Sprache wurde undeutlich. Am 10. August 1926 wurde er im Wiener Versorgungsheim aufgenommen, dabei wurde festgestellt: starke Hypertonie in allen vier Extremitäten, Lippen-, Zungen- und Händetremor, Amimie, steife, nach vorne gebeugte Haltung, kleinschrittiger Gang mit Propulsionen, undeutliche monotone Sprache, Tränen- und Speichelfluß. Keine Sensibilitäts- und Reflexstörung, keine Seitenzeichen.

Der Zustand verschlechterte sich während des Krankenaufenthaltes und am 30. Juli 1929 ist der Patient gestorben.

Sektions-Protokoll: Frische Tbc-Veränderungen in beiden Oberlappen. Serös-hämorrhagisches Pleura-Exsudat, Pericarditis-tbc. Am Gehirn wurde außer gering-

gradigem Hydroceph. int. und einem kleinen Erweichungsherd in dem linken Okzipitallappen makroskopisch nichts Pathologisches gefunden.

Wenn man die Subst. nigra mikroskopisch im Nissl-Bild betrachtet, findet man hochgradige Veränderungen der pigmenthaltigen Zellen. Am schwersten sind die lateralen Teile betroffen. Eine Anzahl von Zellen sieht wie aufgebläht aus, die Nissl-Schollen sind an die Zellperipherie verdrängt und randständig angeordnet, der ganze Zellkörper außer dem Pigmenthaufen und dem Kern, wenn dieser sichtbar ist, ist vollkommen ungefärbt und sieht wie eine große Vakuole aus. In manchen Zellen ist auch das Tigroid und der Kern verschwunden und sie bieten das Bild eines leeren Ballons, aus dem wie Anhängsel die Fortsätze entspringen. Die Nukleolen fast aller Zellen weisen eine kleine Vakuole auf. Die Gliareaktion ist äußerst gering, hie und da findet man aber große, etwas gelappte Gliakerne.

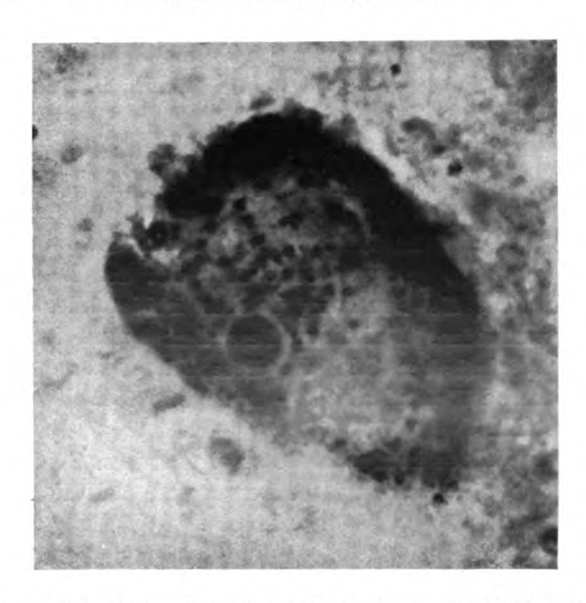


Abb. 1. Einschlußkörper in einer pigmentierten Zelle mit Zeichen der schweren Erkrankung.

Bei der Bielschowsky-Imprägnation sind die Veränderungen nicht so ausgesprochen. Die Neurofibrillen färben sich verhältnismäßig gut, nur hie und da findet man einen Zerfall von Fibrillen und die Zelle ist mit einer feinkörnigen Masse ausgefüllt.

Die Hämatoxylin-Eosin-Färbung bringt am meisten Einzelheiten zutage. Und zwar sieht man, daß Zellen, die im Nissl-Bilde wie vakuolisiert aussehen, mit einer homogen, sich blaßrosa färbenden Masse ausgefüllt sind, was ihnen ein glasiges Aussehen verleiht, während das sich blau färbende Tigroid nur an der Peripherie angeordnet oder überhaupt verschwunden ist. In dieser blassen homogenen Masse sieht man hie und da ein dunkleres Zentrum auftauchen. Es ist ein runder Körper, der auch ganz homogen aussieht. In anderen Zellen sieht man nur solche runde, sich dunkelrosa färbende Körper, die von einem schmalen lichten Hof umgeben sind. Wenn dieser Hof etwas breiter ist, sieht man, daß er durch dünne Wände in einzelne Kammern geteilt ist. Diese runden Einschlüsse sind von verschiedener Größe, von Nukleolusgröße, bis zu den ihn 3- bis 5-fach überragenden Dimensionen. Man findet bis zu vier solcher Einschlüsse in einer Zelle. Ihre Farbe schwankt von rosa bis hellviolett. Der

Zustand der Zellen, in denen sich diese Einschlüsse finden, ist sehr verschieden, immer aber zeigen sie deutliche Veränderungen. Der Kern hat unregelmäßige Gestalt, sein Chromatin ist an der Peripherie in Klumpen angeordnet, der Nukleolus ist oft in Auflösung begriffen. Die Zellen sind oft geschrumpft, das Tigroid ist mehr oder weniger vermindert, bis zum völligen Schwunde. Endlich findet man Zellreste, in denen nichts vom Kern und vom Zelleib geblieben ist, nur ein oder mehrere Einschlußkörper vom Pigment umgeben, liegen im Gewebe. Meistens sind die Einschlüsse, die man im Zellinnern findet, ganz homogen. Man findet aber ein paar Exemplare, die im Zentrum einen dunkelblauen oder rötlichen kleinen Kern von unregelmäßiger Gestalt aufweisen. Die Zellen mit den Einschlüssen sind gar nicht selten. Ungefähr auf 15 Zellen kommt eine mit dem Einschluß. Außer diesen Zelleinschlüssen findet man frei im Gewebe liegende, ganz ähnliche runde Körper. Solche rosa gefärbte Kugeln sind aber ziemlich selten, viel öfter findet man Kugeln derselben Größe, aber dunkelblau gefärbt, die zugleich nicht ganz homogen erscheinen, sondern eine Schichtung aufweisen; um den

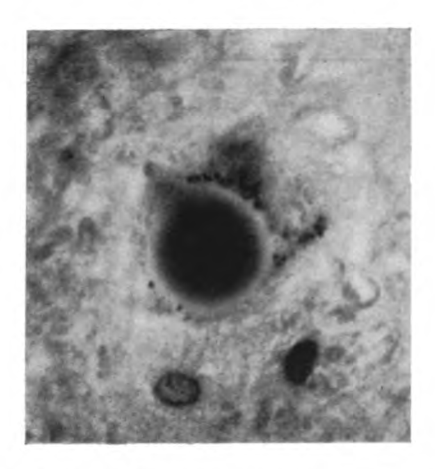


Abb. 2. Der Einschlußkörper erfüllt die ganze Zelle; Reste der plasmatischen Form und der Fortsätze mit spärlichem Pigment.

Kern sieht man dann ein bis zwei hellere Ringe. Manche von diesen Kugeln zeigen einen Riß durch die Mitte. Neben diesen zwei Arten von freien Körpern (rosa und dunkelblau) findet man auch im Gewebe freiliegend eine die früher genannten an Zahl weit überragende dritte Art von Körpern. Es sind lichtblau sich färbende Kugelchen, die gewöhnlich von einem schmalen rosa Ring umgeben sind und einen etwas wabigen Bauch haben. Sie liegen besonders in den medialen Teilen der Subst. nigra dicht nebeneinander und entsprechen in ihrer Größe einem Gliakerne. Sie finden sich wie die zwei ersten Körperarten hauptsächlich im Gebiete der pigmentierten Zellen der Subst. nigra, zeigen sich aber zuweilen auch in den angrenzenden Gebieten des Hirnschenkelfußes.

In mit Fuchsin nachgefärbten Heidenhain-Präparaten sieht man die schweren Veränderungen des Kerns, die fast alle Zellen der Subst. nigra aufweisen. In einzelnen Zellen sieht man runde, homogene oder etwas körnig gebaute, sich rot färbende Einschlüsse. In manchen dieser Einschlüsse sieht man im Zentrum einen schwarzen runden Körper, der an den Nukleolus erinnert. Auch außerhalb der Zellen sieht man spärliche leuchtend rot gefärbte Kugeln. Dagegen sind die zahlreich vorhandenen Corp. amyl., die im Hämatoxylin-Eosin hellblau waren, hier fast ungefärbt, oder sie nehmen eine nur ganz leichte rosa Farbe an.

In den nach Mallory gefärbten Schnitten erscheinen die Einschlüsse in den Zellen als blaue homogene Kugeln mit einem lichten Hof. Dagegen sind die Corp. amyl. körnige runde, frei im Gewebe liegende, sich ganz schwach rosa färbende Gebilde. Es ist interessant, daß in den Kernkörperchen mancher Zellen man einen roten Punkt in der Mitte beobachten kann.

In mit Fettfarbstoffen behandelten Schnitten sieht man keine Fettablagerungen, weder in den Zellen noch im Gewebe oder um die Gefäße.

Fall II. Patientin S. E., geboren 1850. In der Anamnese ist keine fieberhafte Krankheit verzeichnet.

Am 14. September 1927 im Wiener Versorgungsheim aufgenommen. Sie zittert seit längerer Zeit, klagt über Schmerzen in den Extremitäten und über Schwindel. Die Untersuchung ergibt: Hochgradiger extrapyramidaler Rigor im ganzen Körper. Grobschlägiger Tremor der oberen Extremitäten, Kopftremor, Hypomimie, Bewegungsarmut. Die Störungen sind symmetrisch.

Am 19. September 1929 Exitus.



Abb. 3. Zwei Einschlußkörper in einer Zelle. Kernrest in der linken Zellhälfte bei exzessiver Nukleolusschwellung.

Sektionsprotokoll: Mitralinsuffizienz nach Endokarditis, Hypertrophie der beiden Ventrikel, Gehirn atrophisch, Basalgefäße sklerotisch. Sonst makroskopisch im Gehirn nichts Pathologisches.

Nissl-Präparate zeigen starke Veränderungen der S. n.-Zellen, sowohl was die Kerne als auch was die Plasma betrifft. Man findet hyperchromatische Kerne, Kerne mit randständigem Chromatin und unregelmäßigen Grenzen, mit dem Nukleolus, der sich schwarz färbt oder eine Vakuole aufweist. Im Zelleib finden sich ähnlich wie im Fall I Stellen, wo das Tigroid gänzlich verschwunden ist und wo man nur eine sich gleichmäßig sehr schwach färbende Masse findet. In manchen Zellen findet man weder Kern noch Tigroid, bloß Pigment und eine glasige, blasse Masse.

In Hämatoxylin-Eosin-Präparaten sieht man, daß die im Nissl-Bilde glasigen lichten Stellen in den Zellen sich homogen hellrosa färben. In manchen Zellen sieht man außerdem kleinere und größere — einzeln oder mehrere in einer Zelle — runde Einschlüsse, die sich dunkelrosa färben und von einem lichten Hof umgeben sind. Die Kerne solcher Zellen sind besonders stark verändert, sie sind verunstaltet und mit körneligen hyperchromatischen Massen ausgefüllt. Manche weisen bereits einen vollkommenen Zerfall auf. Frei im Gewebe liegend findet man runde, tiefblau gefärbte Körper. In einzelnen wird das tiefblaue Zentrum von einem hellblauen Ring umgeben. Andere zeigen wieder einen Riß durch die Mitte. Die viel zahlreicheren Corp.

amyl. sind im allgemeinen kleiner, färben sich hellblau und haben eine schaumige Struktur.

In Bielschowsky-Präparaten scheinen die Fibrillen viel stärker geschädigt zu sein als im vorigen Falle. Sie sind oft verklumpt oder sehr schwach imprägniert.

Bei Scharlachrotfärbung sieht man nur in den Gefäßwänden Fettablagerungen.

Fall III. Patientin K. R., geboren 1864.

Im Jahre 1919 haben die Kinder der Patientin Grippe gehabt. Patientin selbst litt damals nur an Kopfschmerzen, sonst hatte sie keine Beschwerden. Ein halbes Jahr später begann der rechte Arm und das rechte Bein zu zittern. Der rechte Arm wurde gefühllos. Im Jahre 1922 begann der Kopf zu zittern, nachher auch der linke Arm und das linke Bein. Oft bekam sie Schwindel. Im Jahre 1923 wurde sie im Maria Theresien-Schlössel behandelt. Am 27. April 1924 im Wiener Versorgungsheim aufgenommen. Damals wurde festgestellt: Seborrhoe des Gesichtes und des Kopfes, leichte Hypomimie, Verlangsamung willkürlicher Bewegungen, geht mit vorgebeugtem Körper und in dem Ellenbogen gebeugtem Arm. Kopf- und Lippentremor, leichter Rigor der oberen und der unteren Extremitäten. Ruhetremor beider oberen Extremitäten, hebt schlechter das rechte als das linke Bein, beim Gehen schleift der rechte Fuß nach. Klagt über Schmerzen im rechten Arm und im rechten Sprunggelenk.

Während des Krankenhausaufenthaltes verschlechterte sich der Zustand, es ist zu einer Kontraktur der unteren Extremitäten in Equinovarusstellung gekommen. Am 15. November 1929 ist unter Diarrhöen und Dekubitus Exitus eingetreten.

Sektionsprotokoll: Verjauchter Dekubitus in der Gegend des Kreuzbeines und von da ausgehende jauchige Meningitis spinalis. Parenchymatöse Degeneration der inneren Organe. Exulzeriertes Karzinom der kleinen Kurvatur. Makroskopisch im Gehirn nichts Pathologisches.

Mikroskopisch findet man in Nissl-Präparaten eine fast vollständige Zerstörung der Subst nigra. Man sieht fast ausschließlich nur Zelltrümmer in Gestalt von Pigmenthaufen, die mit Resten von Kern und Zelleib vermischt sind. Manche Zellen sehen wie geborsten aus, zerstreut liegen umher Pigmentkörner und Nissl-Schollen. Es ist auffallend, daß manchmal das Kernkörperchen noch nach Zugrundegehen des Kerns scheinbar intakt zwischen den Zelltrümmern liegt. Die kleine Zahl der Zellen, die nicht vollständig zugrunde gegangen sind, zeigt schwere Erkrankung; es finden sich aber nur wenige Zellen, die solche ungefärbte, an Vakuolen erinnernde Stellen wie im vorigen Falle zeigen.

In den erhalten gebliebenen Zellen sieht man bei der Bielschowsky-Färbung hochgradige Fibrillenveränderungen; die Fibrillen sind in den meisten Zellen überhaupt nicht zu finden.

In den mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Präparaten tritt auch der Zerfall der Zellen der S. n. sehr deutlich hervor. In einzelnen Zelltrümmerhaufen findet man kleine, runde, sich rosa färbende Körper. Auch in den besser erhaltenen Zellen findet man hie und da solche Einschlüsse. Sie sind aber ziemlich selten. Im Gewebe freiliegend finden sich einzelne große Kugeln, tiefblau gefärbt, mit sehr deutlicher Schichtung. Ziemlich reichliche Corp. amyl. färben sich hellblau.

In Scharlachrotpräparate findet man Fetttropfen im Gewebe und um die Gefäße, in den Zellen sind keine Gebilde, die sich wie Fett färben, zu finden.

Fall IV. Patientin R. A., geboren 1862.

Als Kind hat sie Blattern durchgemacht, 1907 Typhus und luetische Infektion. Nachher spezifisch behandelt. 1908 Dysenterie. 1918 Grippe. 1922 Zittern der Hände, Zucken im Gesicht. 1925 im Maria Theresien-Schlössel behandelt, der Zustand verschlechterte sich, so daß sie endlich gar nicht gehen konnte. Am 11. Juli 1928 im Wiener Versorgungsheim aufgenommen. Die Untersuchung hat ergeben: Kyphose der Wirbelsäule, starre Haltung. Gang kleinschrittig, monotone Sprache, athetotische Bewegungen der Lippen, Schüttelttremor aller Extremitäten. Rigor der Extremitäten, sie klagt über Schmerzen im ganzen Körper.

Der Zustand der Patientin wurde immer schlechter und am 17. März 1929 hat Exitus stattgefunden.

Sektionsprotokoll: Abszedierende beiderseitige Lobulärpneumonie der Unterlappen. Pleuritis. Parenchymatöse Degeneration des Myokards und der Nieren.

Mikroskopische Untersuchung der Subst. nigra. In Nissl-Präparaten ist auch hier die Zerstörung sehr ausgesprochen, jedoch schwächer als im vorigen Falle. Man findet wie dort Trümmer von Zellen, aus Körnern von Pigment und Zelleibresten bestehend. Weiter die Zellen, in denen der Kern vollkommen zerfallen ist, und endlich Zellen, die wenig Tigroid und einen erkrankten Kern aufweisen. Geblähte Zellen mit Vakuolen findet man nicht.

In Bielschowsky-Präparaten ist in den meisten Zellen von den Fibrillen nichts zu sehen. Dort, wo sie besser erhalten sind, färben sie sich nicht distinkt. Die Fortsätze sind oft sequestriert.

Bei der Hämatoxylin-Eosin-Färbung finden sich spärliche Einschlußkörper in den Zellen einzeln oder zu zweit. Sie sind rund mit hellem Hof und färben sich rosa. Man findet auch Bilder, wo die Zelle gänzlich verschwunden ist und ein Einschlußkörper frei im Gewebe, nur mit Pigment umgeben, liegt. Außerdem findet man im Gewebe außerhalb der Zellen dunkelblau gefärbte Kugeln. Corp. amyl. färben sich hellblau. Die Reaktion der Glia, die besonders in der Nähe der zerfallenen Zellen vermehrt ist, ist ausgesprochener als in vorliegenden Fällen. Die Gefäßwände sind etwas verdickt.

In Scharlachrotpräparaten findet man nur in den Gefäßwänden Fettablagerungen.

Auf Grund der Krankengeschichten kann man mit großer Wahrscheinlichkeit vermuten, daß es sich in den Fällen III und IV um keine Paralysis agitans, sondern um einen parkinsonistischen Zustand nach Encephalitis epidemica handelt. Dagegen scheinen die zwei ersten Fälle der echten Parkinsonschen Krankheit anzugehören. Der mikroskopische Befund an der Substantia nigra bestätigt diese Vermutung. In allen vier Fällen ist die Substantia nigra schwer erkrankt. Wir finden jedoch einen Unterschied in dem pathologischen Bilde der zwei ersten gegenüber dem Fall III und IV. Während im Fall I und II die Zellen, obwohl schwer erkrankt, in ihrer Mehrzahl noch erhalten sind, finden wir die größte Zahl der Zellen im Fall III und IV bereits zerstört oder in Zerstörung begriffen. Man findet überall Zelltrümmer und freiliegende Pigmentmassen. Der Zerfall scheint im Gegensatz zu Fall I und II verhältnismäßig rasch fortzuschreiten. Auch die Gliareaktion, obwohl auch hier ziemlich schwach, ist viel ausgesprochener als im Fall I und II. In diesen zwei Fällen zeigen die Substantia nigra-Zellen in ihrer Gesamtheit auch schwere pathologische Erscheinungen. Sie sind gebläht oder geschrumpft, Nissl-Schollen sind zu Klumpen geballt, in einem Teil des Zelleibs angeordnet oder sind überhaupt verschwunden, der Kern ist geschrumpft, mit randständigem Chromatin und zeigt eine Vakuole im Nukleolus; die Zellen scheinen jedoch trotz dieser schweren Erkrankung noch lange lebensfähig zu bleiben.

Trotz dieser Unterschiede im pathologischen Bilde der ersten zwei Fälle gegenüber dem Fall III und IV finden wir in allen vier die Zelleinschlüsse, die sich vollkommen identisch verhalten. Sie erscheinen als runde Körper von verschiedener Größe (einzelne sind kleiner als ein Gliakern, es finden sich aber auch solche, die die Kerne der großen Substantia nigra-Zellen

an Umfang überragen). Sie finden sich einzeln, aber auch zu zwei, drei und vier in einer Zelle. Ihr färberisches Verhalten stellt sich folgendermaßen dar: Mit Hämatoxylin-Eosin färben sie sich rosa, mit Fuchsin tingieren sie sich lebhaft rot, bei Anwendung der Malloryschen Färbung sind sie blau, mit Toluidinblau wie auch mit den Fettfarbstoffen färben sie sich gar nicht. Auch sind sie mit Bielschowsky-Imprägnation nicht zu finden, doch ist mit Redlich zu bemerken, daß wegen der schwarzen Pigmentmassen das Suchen nach vermutlich gleichfalls schwarzen Einschlußkugeln von vornherein wenig Erfolg verspricht. Im allgemeinen sind diese Körper ganz homogen und gleichmäßig gefärbt. Nur bei Heidenhain-Färbung tritt manchmal in ihrem Zentrum ein schwarzer Kern auf, der einem Nukleolus vollkommen gleicht. Diese Einschlüsse sind meist von einem lichten Hofe umgeben; wenn er etwas breiter ist, kann man sehen, daß er von dünnen Strängen durchzogen ist. Was die Zellen anbelangt, in denen sich die Einschlüsse finden, ist ihr Zustand sehr verschieden. In einigen ist der Kern noch erhalten und auch die Nissl-Schollen sind ziemlich gut gefärbt. Und endlich findet man als Endzustand Bilder, wo wir nur einen oder ein paar Einschlüsse von Pigment umgeben sehen, vom Kern oder Zellplasma aber keine Spur mehr.

In der Beschreibung der Veränderungen im Falle I und II haben wir angegeben, daß wir eine Anzahl von Zellen finden, die wie aufgebläht erscheinen, und in ihrem Innern homogene, mit Hämatoxylin-Eosin sich schwach rosa färbende Massen aufweisen, die in Toluidinblau-Präparaten wie Vakuolen imponieren, weil sie ungefärbt bleiben. Wir haben in ein paar solcher Zellen im Innern dieser glasigen Massen unsere Einschlußkörper gesehen. Sie sind ziemlich klein und färben sich etwas schwächer als die anderen. Man kann also vermuten, daß das erste Stadium der Einschlußkörperbildung diese glasige Umwandlung des Zellprotoplasmas bildet. In diesen Massen kommt es dann zu Verdichtungsvorgängen vom Zentrum anfangend, die zur Bildung der runden Einschlüsse führt. Durch Verdichtung und Schrumpfung kommt es auch zur Bildung einer Spalte zwischen dem Einschluß und dem Rest der Zelle, die als heller Hof erscheint.

Obgleich diese Einschlüsse in allen unseren vier Fällen zu finden waren, war ihre Häufigkeit in den zwei echten Parkinson-Fällen viel größer als in den postenzephalitischen Fällen, wo sie ziemlich spärlich auftreten. Auch erreichen sie in den Paralysis agitans-Fällen im allgemeinen viel größere Dimensionen als in den zwei anderen Fällen. Dieser Befund steht im Einklang mit dem verschiedenen Verlauf und der verschiedenen Akuität des Prozesses bei Paralysis agitans und dem bei postenzephalitischen Parkinsonismus. Der subchronisch vor sich gehende Zerstörungsprozeß beim postenzephalitischen Parkinsonismus führt direkt zum vollkommenen Untergang der Zellen, während der langsam fortschreitende chronische Verlauf der Paralysis agitans nicht mit einem Schlag den Tod der Zelle herbeiführt, sondern erst nach einem langdauernden nekrobiotischen Stadium, in dem sich

degenerative Produkte langsam bilden können, das allmähliche Absterben der Ganglienelemente bedingt.

Außer diesen sich in den Zellen befindenden Körpern oder solchen, die ihren Ursprung aus den Zellen noch deutlich erkennen lassen, sind im Bereich der Substantia nigra aller von uns untersuchten Fällen frei im Gewebe liegende Körper zu finden, und zwar ziemlich große, der Größe der Substantia nigra-Zellkerne entsprechende, sich mit Hämatoxylin-Eosin dunkelblau (auch mit rötlichem Einschlag) färbende rundliche Gebilde. Außerdem findet man viel kleinere, von der Größe eines Gliakerns, dafür aber viel zahlreichere runde Körperchen, die bei Hämatoxylin-Eosin-Färbung hellblau erscheinen, eine leicht wabige Struktur aufweisen und von einem schmalen, rötlichen Ringe umgeben sind. Die zuletzt genannten Körper bleiben in Nissl-, Bielschowsky- und Scharlachrot-Präparaten ungefärbt. Bei Mallory-Färbung sind sie sehr schwach rosa gefärbt und bei Fuchsinfärbung liegen sie als ungefärbte runde Körper mitten in rotgefärbtem Gewebe. Sie sind nichts anderes, als gewöhnliche Corpora amylacea. Dagegen färben sich die erstgenannten größeren und viel spärlicheren Körper mit Fuchsin rot und auch in Bielschowsky-Präparaten findet man ein paar argentophile freie Kugeln, die vielleicht diesen Gebilden entsprechen. Es ist noch zu erwähnen, daß in mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Präparaten diese Körner geschichtet erscheinen. Ein Zentrum sieht man von ein bis zwei Ringen umgeben. Diese äußeren Schichten färben sich auch manchmal hellblau oder rötlich, während das Zentrum dunkelblau bleibt.

Es scheint, daß diese zwei Arten von Körner, also die Corpora amylacea und die größeren dunkelblauen Körner nichts miteinander zu tun haben. Das zeigt sowohl ihre verschiedene Größe, als auch ihr vollkommen anderes färberisches Verhalten. Dagegen halten wir für nicht ausgeschlossen, daß die größeren, bei Hämatoxylin-Eosin-Färbung dunkelblauen oder violetten, frei im Gewebe liegenden Kugeln aus den Zelleinschlüssen, die nach dem Untergang der Zellen frei im Gewebe liegen und dabei eine chemische Veränderung erfahren haben, entstanden sind. Die Größe beider ist vollkommen gleich und man findet auch, was ihre Farbe anbelangt, Übergänge zwischen ihnen von Rosa und Dunkelblau.

Wir sehen also, daß die Zelleinschlüsse mit den eigentlichen Corpora amylacea nichts zu tun haben. Ihr Verhalten den verschiedenen Farbstoffen gegenüber ist ganz entgegengesetzt. Während die Zelleinschlüsse saure Farbstoffe, Eosin und Fuchsin aufnehmen, färben sich Amyloidkörperchen nicht mit ihnen, färben sich dagegen hellblau mit Hämatoxylin. Bei Mallory-Färbung sind die Einschlüsse blau, während die Corpora amylacea rosa erscheinen. Endlich ist auch die Größe und die Struktur beider verschieden.

Es ist mit Redlich zu betonen, daß wir in all unseren Fällen die Zelleinschlüsse nur in den pigmenthaltigen Zellen gefunden haben. Die frei im Gewebe liegenden Kugeln, sowohl die dunkelblauen, größeren, als auch die Corpora amylacea finden sich auch fast ausschließlich im Bereich der Substantia nigra. Nur vereinzelte Corpora amylacea sind in Nachbar-

gebieten zerstreut. Im Vergleich aber mit ihrem massenhaften Auftreten in der Substantia nigra ist ihr Vorkommen außerhalb der pigmenthaltigen Zone selten.

Die Ergebnisse unserer Untersuchungen zusammenfassend stellen wir fest, daß sowohl in unseren beiden Fällen von Paralysis agitans als auch in zwei postenzephalitischen Fällen Zelleinschlüsse gleicher Art in den Substantia nigra-Zellen zu finden sind, und zwar bei Paralysis agitans viel reichlicher als in den zwei anderen Fällen. Es scheint also, wenn wir unsere Befunde mit denen von Lewy und Redlich vergleichen, sicher zu sein, daß bei beiden dieser Erkrankungen das Vorkommen von Zelleinschlüssen in den pigmenthaltigen Substantia nigra-Zellen regelmäßig oder mindestens sehr häufig ist. Es ist merkwürdig, daß zwei Erkrankungen von scheinbarer ganz anderer Ätiologie in mancher Hinsicht zu identischen anatomischen Veränderungen führen. Es wäre zu weitgehend, daraus auf die Verwandtschaft der pathogenetischen Faktoren zu schließen. Man muß eher vermuten, daß es mit besonderen Reaktionseigenschaften der pigmenthaltigen Zellen der Substantia nigra zusammenhängt, daß der, diesen Zellen eigene Stoffwechsel es verursacht, daß sie auf ganz verschiedene pathologische Reize mit gleichen Veränderungen antworten, eine Tatsache, die auch sonst in der Gehirnpathologie oft hervortritt, daß die Art der Veränderungen nicht so sehr durch die Noxe als durch die Reaktionsfähigkeit betreffender Formation, die sich in ziemlich engen Grenzen bewegt, bestimmt wird.

Aus dem Neurologischen Institut der Universität Wien,
Vorstand: Prof. Marburg.

Beitrag zur Pathologie der alkoholischen Erkrankungen des Zentral-Nervensystems.

Von

Dr. Yanni Tsiminakis.

Mit 17 Abbildungen im Text.

Über die Pathologie der durch Alkohol bedingten zerebrospinalen Erkrankungen ist verhältnismäßig wenig tatsächlich bekannt geworden. Während die Affektionen des peripheren Nervensystems, die ziemlich gleichzeitig zur Beobachtung gelangten, eingehende und typische Befunde gezeigt haben, Befunde, die schon seit längerer Zeit als feststehend anerkannt sind, sind solche des zentralen Nervensystems bis heute in gesetzmäßiger Form noch wenig festgestellt worden. Mag sein, daß ein richtiges Untersuchungsmaterial aus dem Grunde schwerer gefunden wird, weil die alkoholischen Späterkrankungen häufig nicht in Anstalten sterben, wo eine spezielle Untersuchung der nervösen Zentralorgane erfolgen könnte. Wir haben daher relativ wenig Berichte über die anatomischen Befunde bei alkoholbedingten Affektionen des Zentralnervensystems und wo solche vorhanden sind, betreffen diese hauptsächlich Fälle einer akuten Intoxikation, welche jedoch in unserer diesmaligen Publikation nicht berücksichtigt werden sollen. Die relativ häufige akute alkoholische Toxikose mit dem klinischen Bild der sogenannten Trinkerlähmung nach Wernicke (Polioencephalitis haemorrhagica superior) hat schon vor einigen Jahren eine eingehende anatomische Analyse erfahren und die seinerzeit besonders von Schröder gegebene Darstellung ist heute in allen ihren Befunden unwidersprochen geblieben und hat wohl auch eine durchaus richtige Beschreibung und Erklärung dieses pathologischen Zustandsbildes gebracht. Neben diesen schweren akuten Erkrankungen toxischer Genese des Hirnstammes finden sich jedoch, wie bekannt, auch mehr chronische Affektionen als Folge der alkoholischen Vergiftung. Namentlich sind zwei Störungen hier ganz besonders hervorzuheben, nämlich die alkoholische Korsakoff-Psychose und die alkoholische Demenz. Die Häufigkeit des Korsakoffschen Syndroms bei Alkoholikern ist keine allzu geringe und die Zahl der Fälle dürfte heute schon eine überaus große sein. Um so überraschender ist es jedoch, daß mit Ausnahme einer jüngsten Untersuchung von Gamper und der anschließenden von Creutzfeldt ausführ-

liche und moderne Untersuchungen über das pathologische Substrat dieser Psychose bis heute fehlen. Es war daher eine besonders dankenswerte Aufgabe Gampers, diesen Mangel der histo-pathologischen Forschung einigermaßen behoben zu haben, indem durch diesen Autor zum erstenmal der Versuch gemacht worden war, an der Hand zahlreicher gut untersuchter Fälle eine systematische Beschreibung zu liefern. Die Untersuchungen von Gamper haben gezeigt, daß bei allen von ihm untersuchten Fällen von alkoholischem Korsakoff ein immer wiederkehrender relativ gleichbleibender Befund vorliegt. Nach seinen Untersuchungen handelt es sich bei seinen Fällen bemerkenswerterweise niemals um Erkrankungen des Kortex, eine Beobachtung, die von ganz besonderer Wichtigkeit ist. Im Vordergrund steht vielmehr bei allen diesen Fällen eine Hirnstammerkrankung vom unteren Pol der Medulla oblongata angefangen, bis oral aufwärts in die Ebene der vorderen Kommissur. In dieser langen Sagittalachse des Nervensystems ist jedoch nach den Untersuchungen Gampers die Erkrankung keineswegs als eine diffuse aufzufassen, scheinbar handelt es sich um eine Affektion mit einer elektiven Topik. So findet sich in der Medulla oblongata eine isolierte Erkrankung des dorsalen Vaguskerns mit eventuellem Übergreifen auf den deszendierenden Vestibulariskern in der Brücke, eine Affektion am oralen Ende der Eminentia teres; im Mittelhirn sind die Kerne der hinteren Vierhügel verändert, es besteht eine Affektion des medialen Oculomotoriuskerns und besonders eine Erkrankung des Nucleus Darkschewitsch und interstitialis. Weiters findet sich das Zentrum des Prozesses im Bereich der Corpora mammillaria und ebenso regelmäßig Veränderungen im Bereich des Tuber cinereum, Ganglion supraopticum, medialen Thalamuskerngebiet. Hingegen sind alle übrigen Anteile der Hirnstammachse frei. Das Hauptgewicht wird von Gamper auf die Erkrankung der Corpora mammillaria gelegt, um so mehr als er auch in einem Falle von Korsakoffschem Symptomenkomplex anderer Provenienz gleichfalls Veränderungen im Bereich dieser Ganglieugruppe gefunden hat. Er sieht in den wichtigen Verbindungen der Corpora mammillaria, die einen Knotenpunkt des zentralen vegetativen Apparates vorstellen sollen, mit seinen ausgedehnten Relationen zum Sehhügel und zur Hirnrinde jenen Punkt, dessen Erkrankung wohl zu schweren psychischen Veränderungen Anlaß geben muß. Immerhin scheint diese anatomische Bedeutung der Corpora mammillaria ein wenig überschätzt, da doch die Verbindungen nur eine Bedeutung für die osmische Sphäre zu haben scheinen. Andere Relationen, auch aus anatomischen Gründen, sind bis heute unbekannt, es sei denn, daß eine Mitaffektion des Nucleus mammillaris fundibularis vorliegt. Die sonst überaus bestechende Untersuchung von Gamper wäre gewiß eine Basis, auf Grund deren das Verständnis der alkoholischen Geistesstörung vom Typus der Korsakoffschen Psychose möglich wäre; auch wäre ja unter Umständen dadurch die Möglichkeit gegeben, den bekannten exogenen Reaktionstypus pathogenetisch-anatomisch erklären zu können. Im Anschluß an Gamper hat dann auch Creutzfeldt festgestellt, daß Gliawuche-

rungen periaquäductal und subependymär vorhanden sind, doch sind diese nicht nur an das Grau gebunden. Gefäßveränderungen, eventuell Verkalkungen, wurden beobachtet (Pallidum, Ammonshorn); arteriosklerotische Veränderungen, marginale Gliawucherungen. Die Rindenveränderungen sind schwerer als die von Gamper angegebenen, so daß die psychischen Veränderungen doch auf die kortikalen Degenerationen bezogen werden. Es war daher für uns zu verlockend, Fälle von Korsakoffscher Psychose heranzuziehen bzw. auch einen Fall einer anderen alkoholisch bedingten Psychose vergleichsweise zu untersuchen, nicht nur um die Stichhältigkeit der Gamperschen Befunde zu prüfen, sondern vielmehr auch durch die Polymorphie der drei von uns zur Untersuchung herangezogenen Fälle die Belastungsprobe auf die Richtigkeit der Gamperschen These vorzunehmen. So habe ich zunächst einmal ein Korsakoffsches Syndrom vielleicht unklarer Provenienz herangezogen, dann auch eine alkoholisch bedingte Demenz ohne Korsakoffsches Syndrom, da wir in einem solchen Falle nachsehen wollten, ob nicht letzten Endes die von Gamper beschriebenen Veränderungen nur Folge der Alkoholintoxikation sind, nicht aber zwangsläufig das klinische Syndrom der Korsakoffschen Geistesstörung produzieren müssen.

Fall I. A. J., geboren 31. Oktober 1871 in Wien, Diener, gestorben 25. Januar 1929. F-A. o. B. K. K. ⊖. Mit ungefähr 35 Jahren Schanker, damals mit Einreibungen behandelt. Mit 45 Jahren CO-Vergiftung. Seit 1914 schlaflose Nächte. Pat. war seinerzeit 2 Monate in Behandlung (Allgemeines Krankenhaus). Seit ungefähr 3 Jahren traten zeitweise reißende Schmerzen in den Beinen auf. Pat. lag wegen dieser Schmerzen 6 Wochen auf der Abteilung Mataușchek, bekam dort Injektionen. Schlechtes Gehen und Zittern. Nach der Entlassung aus dieser Abteilung kam Pat. in die Versorgung (Juli 1926). Hier machte er auf Pavillon XI eine Malariakur durch. Seit ungefähr 5 Wochen traten zeitweise Schwellungen der Beine auf. Im Jahre 1917 erlitt Pat. gelegentlich einer Explosion in der Wöllersdorfer Munitionsfabrik eine Schädelverletzung. Seit der Zeit vergeßlich. Im Jahre 1918 (Anamnese) hat Pat. angegeben, daß er nicht wisse, woher er die Narbe am Schädel habe, das nächste Mal gab er an, die Narbe sei eine Folge von spontan auftretenden Geschwüren.

St. pr. Mittelgroß, Ernährungszustand mäßig, Dyspnoe geringen Grades. Ödem der Beine, das Gesicht gedunsen, Zunge borkig belegt, Rachenorgane o. B. Pupillen reagieren. P. S. R. posit. $l > r$. Maculae cornae beiderseits. Vorn am Schädel eine eingezogene Narbe mit Knochendefekt. In der Gegend des Manubriums sterni eine festsitzende flache Narbe, eine ähnliche Narbe in der Gegend des r. Deltoideus. Thorax gut gewölbt. Cor: nach rechts verbreitet (fast bis an den r. Sternalrand reichend), Spitzenstoß im V. I. R. Töne dumpf, verwaschen. Puls arhythmisch. R. R. 220.

Dekursus.

31. Juli 1926. WsR. negativ.

1. August 1926. Zur Anamnese. Schanker hatte er vor zirka 10 bis 15 Jahren gehabt. Die Narben, die er am Kopf, an der Brust und an den Beinen habe, sind vor zirka 6 bis 7 Jahren als Folge von ganz von selbst aufgetretenen Geschwüren entstanden. Vor einigen Wochen war Pat. sehr vergeßlich, war durch mehrere Wochen wie verwirrt, kam auf die Klinik Matauschek, wo er Injektionen bekam (Gesäß und Venen). Jetzt fühlte er sich geistig frischer. Er habe jetzt oft Reißen in den Beinen.

Obj. Das Gesicht ist eigentümlich schlaff, ausdruckslos, arm an Mimik. Beim Sprechen eigentümliches Beben der Gesichtsmuskulatur.

Nachtrag.

. Vor einigen Jahren soll bei Pat. eine Schwäche der rechten Hand durch einige Monate bestanden haben, die sich aber von selbst besserte.

Stat. praes.

Pupillen rund, reagieren auf L. beiderseits, besonders r. träge und unausgiebig. Sekundäre Erweiterung r > l. K. R. + ! Augenbewegungen: Beiderseits gehen die Augen bei Blick nach außen nicht ganz in Endstellung. Kein Nystagmus.

VII. l. Lidspalte > als r. Innervation, abgesehen von der allg. Hypomimie beiderseits gut. Hirnnerven frei.

O. E. Motilität, Kraft, Tonus o. B. Sehnenreflexe l. lebhafter als r. Sonst ⊖ Mayer beiderseits.

B. D. R. lebhaft r > l.

U. E. Motilität, Kraft o. B. Deutlicher Rigor beider Extremitäten auch bei psychischer Ablenkung vorhanden. (Links etwas stärkerer Rigor, doch bestehen dabei auffallende arthritische Veränderungen.)

P. S. R. beiderseits lebhaft l > r, links sicher gesteigert.

A. S. R. annähernd gleich, keine Kloni, keine Pyram. Zeichen, keine Sensibilitätsstörungen. Waden etwas druckempfindlich. Gang gut. Dabei fällt die enorm steife Haltung auf. Romberg neg.

Status psychicus.

Herabsetzung der Gedächtnis- und Merkfähigkeit, Stumpfheit, verlangsamte Reaktionszeit auf Fragen, ziemlich starke Störungen des Kopfrechnens, Silbenstolpern. Allgemeine Herabsetzung der psychischen Funktionen.

17. August 1926. 5 cm luesfreier Malariastamm subkutan und mit Skarifikation übertragen.

8. Oktober. Die Malariakur wurde am 11. September nach 8 Anfällen, die zeitweise mit Schüttelfrost verliefen, durch Chinin abgeschlossen. Am 9. September hatte ein ziemlich starker Ikterus eingesetzt, der mit Erbrechen, allgemeinem Unbehagen und Obstipation begann. Auf Karlsbader Wasser und entsprechende Diät und Wärme gab sich der Ikterus. Jetzt fühlt sich der Pat. subjektiv recht wohl, er hat Appetit und fühlt sich kräftig. Die Apathie hat sich nicht gebessert. Pat. ist äußerst schweigsam, unterhält sich nicht mit seiner Umgebung. Pat. ist nach der Malariakur geistig bedeutend regsamer. Der psychische Befund bietet nichts für eine p. P. Spezifisches. (Er ist nur etwas still, stumpf.) Auch die wiederholt gemachten Liquorbefunde sind negativ.

Diagnose: Alkoh. chronicus; Korsakoffsche Psychose.

7. November 1926. Manchmal Reißen in den Beinen. Starres gedunsenes Gesicht.

11. Februar 1927. St. idem.

10. Mai 1927. Bisher kein Anstand. Körperlich gesund.

3. Februar 1928. Ödem beider Unterschenkel mittleren Grades.

26. November 1928. Beim Liegen weniger Ödeme. Oligurie, Anorexie.

29. Februar. Aderlaß. Harnsedim.: zahlreiche hyaline mit Leukozyten bedeckte Zylinder.

1. November 1928. Harnsedim.: massenhaft Bakterien.

20. Januar 1929. Harnmengen äußerst gering. Auftreten von Ödemen, insbesondere in den oberen Körperpartien. Starke Benommenheit, schwer toxisch-urämisches Aussehen. Tiefe Atmung.

24. Januar. Venenpunktio-Lumbalpunktion. Trotz aller Therapie verschlechtert .sich der Zustand zusehends. Pat. ist moribund.

25. Januar Exitus.

Am 29. November 1928. Serum WsR. positiv, Prof. Kren.

Sektionsbefund.

Vaskuläre Schrumpfniere. Die linke Niere hochgradig verkleinert, die Oberfläche absolut fein granuliert und dementsprechend auf der Schnittfläche die Rinde, aber auch die Pyramiden hochgradig verschmälert. Die rechte Niere in ihrer oberen Hälfte genau in der gleichen Weise verändert, in der unteren Hälfte sind jedoch die Rinde und Pyramiden von ganz normaler Größe, das Volumen normal und die Oberfläche ebenfalls, aber nicht so fein granuliert, doch gleichmäßig dunkelrot. Beträchtliche konzentrische Hypertrophie des linken Herzventrikels. Ödem fast nur der oberen Körperhälfte, an den Beinen nur geringes Knöchelödem. Die Leber zeigt eine diffuse gleichmäßige Beschädigung des Parenchyms und eine ebenso diffuse Einstreuung kleiner Regenerationsherde von stationärem Charakter. Chronischer Milztumor. Geheilte Lues des Stirnbeins und Manubriums sterni mit Defekt der äußeren Corticalis. Milchige Trübung der Meningen an der Konvexität und Atherom der basalen Hirngefäße. Das Gehirn in Formol fixiert.

Klinische Zusammenfassung des ersten Falles:

Ein 58jähriger Patient, der mit 35 Jahren luetisch infiziert war, mit 45 Jahren eine schwere Kohlenoxydgasvergiftung hatte, seit welcher schwere Schmerzen auftraten. Drei Jahre vor seinem Tode Malariakur. Psychisch bestand während seines Spitalsaufenthaltes bereits drei Jahre vor seinem Tode eine Herabsetzung des Gedächtnisses und der Merkfähigkeit, eine Stumpfheit und verlangsamte Reaktionszeit auf Fragen, sowie eine allgemeine Reduktion der geistigen Fähigkeiten. Da der Liquor des Patienten negativ war, und wie die nähere Krankengeschichte zeigt, sonst verhältnismäßig wenig neurologische Symptome vorhanden waren, wurde seines Potus wegen die Diagnose eines chronischen alkoholischen Korsakoff gestellt. Diese klinische Diagnose, unter der wir das Gehirn zur Untersuchung bekommen haben, erschien uns sofort ein wenig unklar und unsicher. Es war für uns zunächst auffallend, daß die klinischen Symptome dieses Falles, vor allem die schweren Schmerzen in den Beinen und die wohl damit in Zusammenhang stehende Einschränkung der Motorik, sich direkt an die seinerzeit stattgefundene Leuchtgasvergiftung angeschlossen haben und die objektive Prüfung der Motilität und Sensibilität dieses Falles läßt wohl eine alkoholische Schädigung höchst unwahrscheinlich erscheinen. Das Fehlen jeglicher Sensibilitätsstörung, die nur mäßige Druckempfindlichkeit der Muskel- und Nervenstämme stimmt sicherlich nicht mit den sonst zu erwartenden objektiven Kriterien der alkoholischen Nervenerkrankung überein. Am auffallendsten in diesem Falle ist letzten Endes nur ein stärkerer Rigor, besonders der unteren Extremitäten, der sich scheinbar als dauernd charakterisiert. Wir haben also hier einen Befund, wonach sich offenbar knapp nach der Leuchtgasvergiftung ein durch das Kohlenmonoxyd hervorgerufener neuritischer Prozeß abgespielt hat, der selbstverständlich viele Jahre nach der Vergiftung längst abgeklungen war und symptomlos abgeheilt war. Hingegen scheint sich gleichfalls infolge dieser Kohlenoxydgasvergiftung ein anderweitiges Syndrom entwickelt zu haben, und zwar wahrscheinlich wohl das neurologische manifeste im Sinne eines Rigors, namentlich der unteren Extremitäten, und ein psychisches vom Typus einer Korsakoffschen Geistes-

störung. Es wird selbstverständlich in diesem Falle die Frage offen bleiben, ob dieser Fall als ein reiner exogener Reaktionstyp, der ursächlich durch Leuchtgas bedingt ist, aufzufassen ist, oder ob die Korsakoffsche Psychose Ausfluß der alkoholischen Intoxikation ist, oder ob, was schließlich noch zu erwähnen ist, in diesem Fall die geistige Erkrankung infolge einer Kombination beider toxischen Störungen zur Entwicklung gelangt. Daß in diesem Falle dem Leuchtgas eine gewisse pathogenetische Bedeutung zuzusprechen ist, ist mit absoluter Sicherheit zu behaupten, da — wie wir noch beschreiben werden — der Befund des nervösen Zentralorgans eindeutig für eine schwere abgelaufene Leuchtgasvergiftung spricht. Das Zentralnervensystem wurde teilweise in Serie geschnitten (Zelloidin, Toluidinblaufärbung).

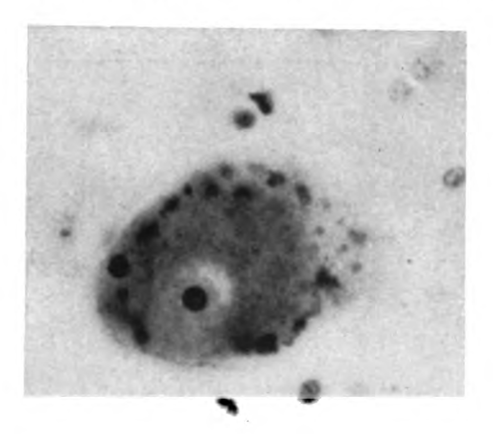


Abb. 1. Zelle in der Substantia reticularis. Zentrale Tigrolyse mit Tigroidresten und Verklumpung an der Peripherie.

Medulla oblongata. — Der dorso-mediale Vaguskern ist beiderseits von annähernd gleichem und normalem Umfang. Es läßt sich weder an dem Ventrikel noch an den dorsalen Ecken des Kerns irgend eine besonders hervortretende krankhafte Veränderung nachweisen. Es findet sich keine Vermehrung der Blutgefäße, ebenso jedwede die Norm übersteigende Reaktion seitens der Glia und des Mesoderms. Die Zellen selbst lassen keine gröberen Veränderungen erkennen, geringgradigere finden sich allenthalben an den verschiedenen Zellelementen dieses Kerns. Sowohl die großen wie auch die kleinen und mittelgroßen Typen dieses Kernkomplexes zeigen mitunter Schwellung des Kerns, ferner Verklumpung des Tigroids mit Randstellung, im allgemeinen jedoch in einem Grade, der nicht als besonders auffallend zu bezeichnen ist. Einzelne Zellen sind wohl schwerer erkrankt, doch sind diese entschieden in der Minderzahl. Auffallend ist höchstens die relativ geringe Zahl von Ganglienzellen mit dunklem Pigment, doch ist auch diese Eigenschaft im Rahmen der Schwankung bei einzelnen Fällen des menschlichen Zentralnervensystems gelegen. Auch in der Substantia reticularis zeigen sich keine besonders auffallenden Zellveränderungen, ebensowenig Reaktionen der Glia und des Mesoderms. Eine stärkere Veränderung findet sich an den Zellen des Lateralkerns, wo auffallende Schwellungsvorgänge und Tigroidzerstörungen gesehen werden. Zentrale Tigrolyse, staubförmige Auflösung, Randstellung des in Verklumpung befindlichen Tigroids sind die typischen Zeichen dieser

Affektionen. Auch in der Substantia reticularis finden sich in den höheren Ebenen der Medulla oblongata schwere Veränderungen. Schwellungsvorgänge und Verklumpungen mit Lipoidvermehrung sind typische Attribute dieses Prozesses. Die Oliven zeigen keine besonders auffallenden Veränderungen, nur mitunter hat man den Eindruck, als ob es mäßiggradige Ausfälle in den Schleifen des Zellbandes geben würde; jedoch erreichen diese Ausfälle keineswegs einen hohen Grad. Die großen Zellen in den medialen Partien der Substantia reticularis der Oblongata sind vielfach geschwollen und zeigen eine auffallende Vermehrung des Fettpigmentes. Auch dies gilt nicht für alle Zellen, da sich zahlreiche Elemente ohne Vermehrung des Lipofuscins finden. Kernfaltenbildung und Tigroidverklumpung, oft um den Kern herum, sprechen dafür, daß Schwellungsvorgänge mit Gerinnungsprozessen eingesetzt haben, und mitunter sind Verfettungs- und Gerinnungsvorgänge an Zellen gleichzeitig zu sehen, oft jedoch dissoziiert. Im Bereiche der Vestibulariskerne zeigt sich keine wesentliche Veränderung. Je weiter wir in der Oblongata vorwärtsgehen, desto plastischer werden mit dem Auftreten der großen Zellelemente in der Substantia reticularis die schweren

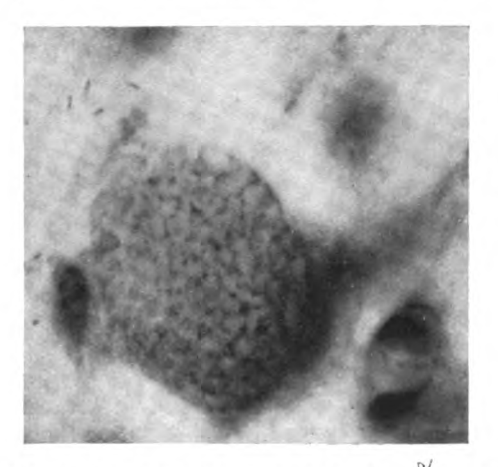


Abb. 2. Zelle in der Substantia reticularis mit nabiger Entartung.

Veränderungen an diesen Elementen, hingegen findet sich im Bereiche der übrigen motorischen Kerne dieses Hirnabschnittes keine wesentliche Erkrankung. Wohl sind einzelne Zellen des oberen Fazialisgebietes bzw. des motorischen Trigeminus verfettet, es finden sich geringgradige Verklumpungsvorgänge, jedoch zeigt die Mehrzahl der vorhandenen Ganglienzellen solcher Kerne durchaus ein normales Verhalten. Immerhin finden sich auch einzelne Zellgruppen des Trigeminus wesentlich verändert und auch hier steht die Verfettung bzw. koagulierende Schwellung der Zellen im Vordergrunde der Erkrankung. Veränderungen seitens des Gefäßsystems, Blutungen, Erweichungen oder sonstige mesenchymale Reaktionen fehlen vollkommen. Sehr selten sieht man eine mäßiggradige perivaskuläre Reaktion im Sinne einer Wucherung von Gefäßwandzellen. Verdickungen von Gefäßen in den subependymären Gebieten sind relativ häufig. In den oralen Ebenen des Trigeminuskerns, namentlich des motorischen Anteils, zeigt sich ein höhergradiger Verfettungsvorgang, und ebenso hat man in den oralen Partien des Deiterskerngebietes auffallende Verfettungsbilder an den Zellen beobachtet. Die diffusen Veränderungen im Zellapparat der Medulla oblongata, sowohl in den verschiedenen motorischen Nervenkernen als auch in der Substantia reticularis, sind, je höher wir in der Substantia reticularis emporkommen, vielleicht noch ausgeprägter, jedoch läßt sich eine elektive Bevorzugung irgend eines Gebietes nicht mit Sicherheit feststellen. Schwere Veränderungen befinden sich bereits im Locus

coeruleus, in seinen kaudalen Ebenen, und auch hier ist es Verfettung, die im Vordergrunde der Erkrankung steht. Der Locus coeruleus auf der Höhe der Entwicklung läßt eine Hyperämie der Gefäße seines Gebietes erkennen, die Zellen sind vielfach stark geschwollen, zum Teil verfettet, vielfach depigmentiert, jedoch an Zellzahl sicher nicht ärmer als in normalen Fällen. Freies Pigment findet sich mitunter nur in der Umgebung der Zellen, ebenso Pigmentkörner, die von Gliazellen aufgenommen wurden. Im übrigen halten sich die Veränderungen in der Oblongata und Brücke eher unter dem Niveau der vorhin beschriebenen Erkrankungsgrade, herdförmige Ver-



Abb. 3. Gefäßgruppe im Brückenfuß. Die Wandungen der Gefäße sind verdickt und homogenisiert.

änderungen bzw. vaskuläre Reaktionen fehlen auch hier. Im Brückenfuß sieht man Gruppen auffallend verdickter Gefäße, deren Wandungen homogenisiert sind und Verfettung zeigen. Eine mäßiggradige perivaskuläre Reaktion hat eingesetzt, jedoch besonders auffallend ist die Wucherung von Gefäßwandelementen, wobei es in erster Linie zur Vermehrung von Adventitiazellen gekommen ist, die als Mantel die Gefäßwand verdichten. In einzelnen Gefäßen solcher Art sieht man kleine Leukozytenthromben, doch finden sich trotz dieser Gefäßreaktionen keine sekundären Veränderungen im Gewebe, weder in Form einer Blutung noch einer Erweichung. Neben den vorhin besprochenen Veränderungen der Gefäße des Brückenfußes fällt eine perivaskuläre gruppierte Gliawucherung auf, die an einzelnen Stellen durchaus den Eindruck einer typischen Knötchenbildung macht. In der Haube der Vierhügel läßt sich, wenigstens in den oralen Partien, keine sichere Veränderung nachweisen. Der Kern des Nervus

trochlearis ist vollständig normal, die Zellen des Oculomotorius-Kerngebietes, sowohl des medianen wie des lateralen Kerns, sind zum Teil geschwollen bzw. verfettet, mitunter finden sich auch dunkle Pigment-Ganglienzellen in diesem Bereiche. Gröbere Veränderungen sind hier jedoch nicht vorhanden. Auch im höher oben gelegenen Abschnitt des Oculomotorius-Kerns finden sich keine wesentlichen Veränderungen, weder an den Zellen noch an dem umgebenden Gewebe, nur eine Verdickung der Gefäße läßt sich überall nachweisen, doch können wir trotz bestehender Hyperämie nirgends die Zeichen einer Blutung wahrnehmen. Sonst zeigt sich im Mittelhirn ein annähernd normaler Zustand der Substantia nigra, normale Verhältnisse im Bereiche des Nucleus ruber, hingegen findet sich im Thalamus opticus, beiläufig in der Gegend medial vom Nucleus arcuatus, unweit vom Ventrikel, ein Erweichungsherd, der größeren

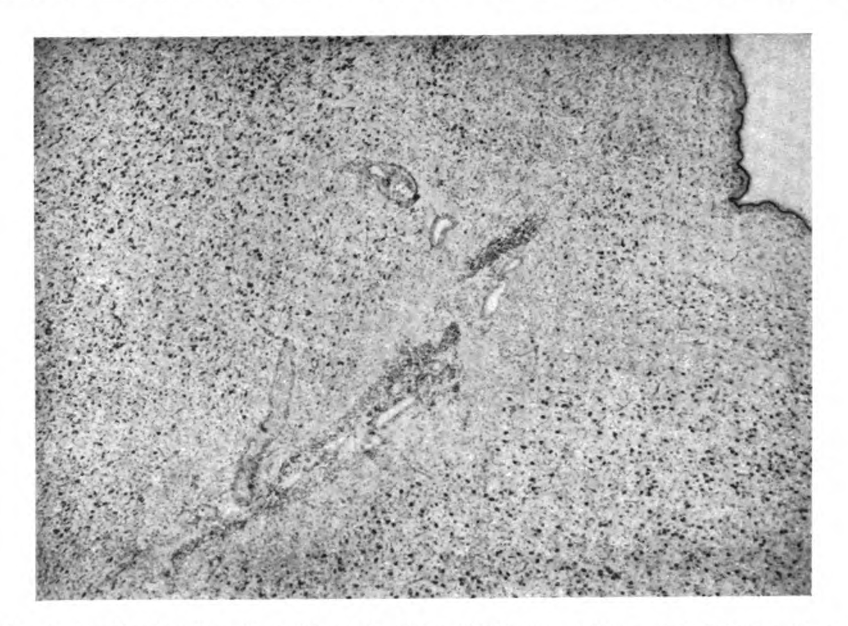


Abb. 4. Streifenförmiger Erweichungsherd im Thalamus opticus. Lokalisierter Degenerationsherd, der nicht bis zum Ventrikel heranreicht. Entartete Gefäße im Bereiche der Erweichung, um die herum Abbau- und Pigmentzellen liegen.

Umfang angenommen hat und zu einer Zerstörung des Gewebes in dieser Gegend geführt hat. Die Erweichung reicht nicht bis an den Ventrikel heran, sondern hört knapp vor dem periventrikulären Kerngebiet auf. Verdickte Gefäße finden sich in der Umgebung der Erweichung und eine sonst recht allgemeine Torpidität des Gewebes ist kennzeichnend. Auffallend verdickte Blutgefäße umgeben das erweichte Territorium und in der Umgebung derartiger Gefäße zeigt sich eine mäßiggradige Reaktion der Glia und des Mesoderms einerseits, eine Zellvermehrung anderseits. Die nächste Umgebung des Ventrikels, das periventrikuläre Randgebiet, zeigt im Gegensatz zu dem vorhin besprochenen Erweichungszentrum keine auffallenden Veränderungen. Weder Erweichungen noch Blutungen finden sich in diesem Abschnitte, lediglich ein Ödem um die Gefäße. Um den Ventrikel herum sieht man an einzelnen Stellen stärkere Wucherungen der Glia, mitunter auch herdförmige Produktionsherde, gar nicht selten auch Adventitiawucherungen der Gefäße, die allerdings nur auf einzelne größere Gefäße beschränkt sind, spongiöse Entartung der Gefäßwucherung findet sich nirgends in der Umgebung des Ventrikels. Im Bereiche der Corpora mamillaria und im Hypo-

thalamus keine nennenswerten Veränderungen. Auch das Kerngebiet um den dritten Ventrikel herum zeigt weder in quantitativer noch qualitativer Hinsicht eine Abänderung vom normalen Zustande, namentlich fehlen irgend welche auffallende perivaskuläre Reaktionen sowohl des Mesoderms als auch der Glia. Im oralsten Rande der Substantia nigra findet sich ein degenerativer Prozeß, der zu einer partiellen Zerstörung der Zona compacta geführt hat und wo eine relativ dichte narbige Veränderung im Sinn einer kombinierten ektodermalen und vaskulären Reaktion erfolgt ist. Der degenerative Prozeß an den Nervenzellen ist wahrscheinlich noch nicht zum



Abb. 5. Corpus mammillae mit annähernd normaler Architektonik nnd ohne Zeichen einer vaskulären bzw. produktiven Reaktion.

Stillstande gekommen, da man noch frische Zeichen der Zerstörung sieht und massenhaft dunkles Pigment aus den zerstörten Zellen frei im Gewebe liegt. Die diffuse Verdichtung des gliösen Netzes wird stets unterbrochen von Häufchen dunklem Pigment, welches zum Teil an phagozytäre Elemente gebunden scheint. Diese Veränderung im medialen Gebiete des oralsten Abschnittes der Substantia nigra steht eigentlich im Gegensatze zu dem sonst annähernd normalen Verhalten dieses Ganglions im kaudalen Gebiet. Auch im übrigen Bereiche des Hypothalamus bzw. Thalamus opticus selbst finden sich keine über physiologische Grenzen herausragende Abänderungen. Die Wand der Kerne im dritten Ventrikel, namentlich des Nucleus periventricularis bzw. auch die Kernzellen, die parallel zur Wand des dritten Ventrikels führen (Nucleus paraventricularis) läßt im allgemeinen eine Abänderung von der Norm nicht er-

kennen. Namentlich findet sich auch hier ebensowenig wie in den Ganglienzellen der Basis, Ganglion opticum basale, Tuberkerne, eine wesentliche degenerative oder produktive Reaktion. Die Zahl der erkrankten Zellen ist nicht groß und die Zellveränderungen sind durchaus diffus, keineswegs auf irgend eine Kerngruppe allein oder auch nur auf einen Anteil einer solchen beschränkt. Ein besonderer Befund findet sich nur symmetrisch in dem oralsten Drittel des Pallidums, wo wir beiderseits Reste einer alten Erweichung sehen, eine Höhle, die zackig und unscharf in das gesunde Gewebe hereinreicht und zu einer Konsumption des größten Teiles des Pallidums dieser Gegend geführt hat. Bemerkenswert ist, daß in den Blutgefäßen dieser Höhle keine namhaften Veränderungen gefunden werden, und abgesehen von einer Verdickung der Gefäßwand findet sich an den pallidären Gefäßen höchstens noch eine

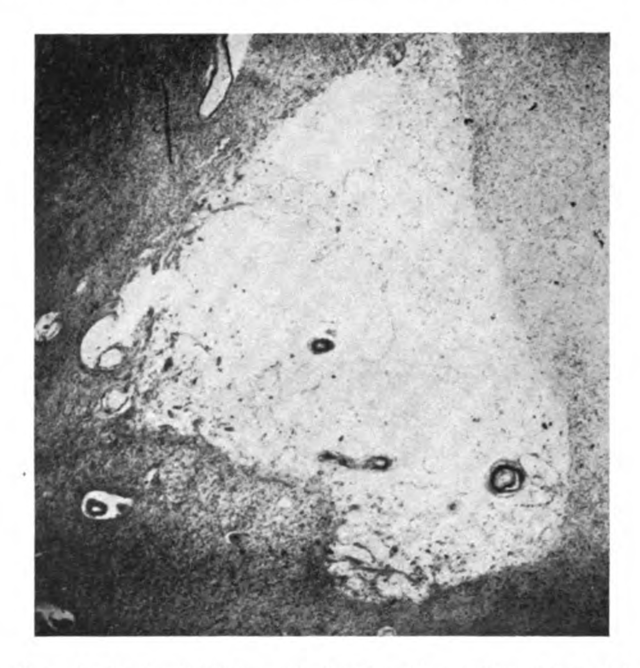


Abb. 6. Erweichungshöhle im Pallidum mit Gefäßen, die mit Pseudokalk inkrustiert sind.

auffallende Homogenisierung bzw. Verkalkung. Mit Fettpigment erfüllte Zellen finden sich sowohl im Bereiche der Höhle selbst als in der nächsten Umgebung, und eine diffuse Vermehrung der Gliazellen zeigt sich allenthalben im gesamten Pallidum wie im angrenzenden Gebiete der inneren Kapsel.

Der Erweichungsherd findet sich nur im oralsten Anteil des Pallidums, um schon im mittleren Gebiete bis auf ganz geringe Reste verschwunden zu sein.

Ammonshorn: Eine grobe Veränderung der Rindenstruktur des Ammonshorns findet sich nicht; weder in der Pyramidenzellschicht noch in den anderen Zonen dieser Region läßt sich ein grober zytoarchitektonischer Defekt feststellen. Hie und da allerdings sehen wird herdförmige Ausfälle, die jedoch selten eine scharfe Umgrenzung zeigen und in dieser Form eigentlich mehr einen Übergang dieser diffusen Zellschädigung vorstellt. Perivaskulär sieht man auffallende Lichtungsherde mit Ödem, wodurch auch die umgebenden Nervenzellen in Mitleidenschaft gezogen werden. Stellenweise kommt es hier auch zur Entwicklung eines mäßiggradigen état lacunaire. Wesentlich erscheint uns dann der in dieser Gegend allein vorkommende Befund, daß

in den Lymphscheiden einzelner Gefäße Lymphozytenanhäufungen nachzuweisen sind. Achtenswert sind ferner kleine hyaline Thrombenbildungen in diesem Bereich, ebenso kleinste Erweichungen mit sekundärer ekto- und mesodermaler Reaktion, wodurch es auch zu einer lokalen umfangreichen Zerstörung der Rindensubstanz kommt. Die

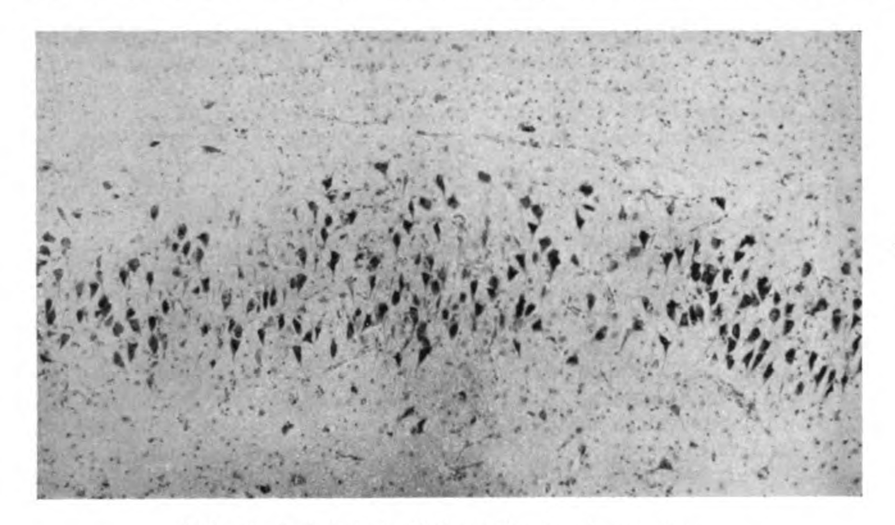


Abb. 7. Lokalisierte Zellausfälle im Ammonshorn.

Grundlage solcher Erweichungsprozesse werden wohl mit größter Wahrscheinlichkeit die hochgradig ateromatösen Veränderungen der Blutgefäße dieser Gegend sein, wozu noch die Thrombenbildung verstärkend hinzukommt. Im Sommerschen Sektor sieht man allerdings auch die stellenweisen Ausfälle bzw. Auflockerungen, die zu einer Zerstörung der Architektonik des sonst normalen Bildes Veranlassung geben. In der Hirnrinde finden sich nur diffuse Veränderungen, chronisch-degenerative Zeichen, ohne besondere elektive regionäre Bevorzugung. Charakteristische Erkrankungsformen sieht man nicht.

Fall II. J. L., geboren am 19. Februar 1888, Verkäufer.

Bei der Aufnahme der Anamnese am 10. Mai 1927 ist Pat. zeitlich und örtlich desorientiert. Er hat die an ihn gestellten Fragen nicht beantwortet. Die Frau des Pat. gibt an, daß er immer kränklich gewesen ist. Er hatte angeblich im letzten Winter in 2- bis 3wöchigen Intervallen, das letzte Mal im März, Anfälle von Atemnot, auch aus dem Schlafe heraus hat er geschrien, daß er keine Luft habe, das dauerte zirka eine halbe Stunde, wurde von selbst gut, konnte weiterhin sprechen, blutet nicht aus dem Munde. Seit Mai ist das Bewußtsein getrübt, das kam plötzlich. Seither ständig im Bett, hat auch damals nicht gefiebert.

Potus: $^1/_4$ l Rum täglich, Nikotin reichlich, venerische Affektionen unbekannt. Weitere Angaben der Frau: Pat. war bis April 1927 immer gesund. Dann Husten, Fieber, Seitenstechen. Diagnose: Grippe, Dauer acht Tage, dann gesund, aber infolge Schwäche arbeitsunfähig. Konnte ausgehen, Mitte Mai 1927 begann er zu phantasieren, Kältegefühl, Ende Mai wurden die Beine schwächer, er mußte sich zeitweise niederlegen. Anfang Januar konnte er nicht mehr aufstehen, bald nach den Beinen wurden die Hände schwach. Er konnte keine Gegenstände in die Hände nehmen. Schließlich mußte ihm die Frau auch die Zigarette halten, weil er kein Gefühl zum Halten hatte. Von Sensibilitätsstörungen weiß die Frau nur, daß er auch beim leichten Angreifen schrie, aber besonders beim Aufsetzen. Von einer Anästhesie und Analgesie ist

nichts bekannt. Seit Anfang Juli Harn und Stuhl ins Bett. Anfangs erklärte er das damit, daß der Nachttopf umgefallen sei, später ließ er unter sich. Im Anfange der Bettlägrigkeit genierte er sich noch, den Nachttopf zu nehmen, wenn Leute im Zimmer waren, anfangs verlangte er noch die Reinigung des verunreinigten Bettes, später nicht mehr, war aber bis zur Reinigung unruhig. Er sah Leute stehen, die nicht anwesend waren und verlangte, daß man sie verjage. Für kurze Zeit hat er mehrmals Bekannte nicht erkannt. Unter den Sinnestäuschungen kam ein Hase vor, den ein Hirsch auffressen wollte. Keine Beschäftigungsdelirien, keine auffallende Erregung. Schläft viel bei Tag, wenig bei Nacht. Klagen über Schmerzen nur beim Liegen auf der rechten Hüfte (wo jetzt ein Dekubitus ist), früher vorwiegend rechte Seitenlage. Anfangs Januar sehr guter Appetit, Fröste negiert. Angeblich kontinuierlicher Schweiß. Schon immer in der Früh schleimiges Erbrechen. Seit längerer Zeit Tee mit Rum früh, mittags, zur Jause und am Abend. Regelmäßig 4 Heferln täglich. Früher täglich Wein und viel Bier. Keine Gravidität der Frau; normaler Sexualverkehr. Seit Mai kein Verkehr. Im März 1927 zirka $1/_4$ l Blut gehustet, nicht erbrochen. Die Blasen an der linken Hand haben zu Hause noch nicht bestanden. An den Stellen des jetzigen Dekubitus waren rote Flecken. Vor der Erkrankung angeblich sehr gute Intelligenz. Von neuralgiformen oder anderen Schmerzen der Extremitäten weiß die Frau nichts.

18. Januar 1927. Kyphoskoliose mit beiderseitigem Rippenbuckel, links größer wie rechts. Linke Seitenlage. Pat. spricht unzusammenhängende Worte und Silben, die meistens unverständlich sind. Auf eine Frage um sein Geschäft spricht er von der Ausfuhr der Petersilie und Grünzeug. Nach Milchtrinken: „Das ist gut." Nachsprechen einmal: „20", anfangs Silbenstolpern, später einmal „reitende Artilleriebrigade" mit zwei Denkpausen richtig nachgesprochen. Beim Aufsetzen erregter Widerstand, dabei: „Das geht nicht." Sonst nur Unverständliches. Manche Aufforderungen werden befolgt, meist nur mit Vormachen (Zähne-Zungezeigen). Rechte Pupille übermittelweit, linke eng, beide rund, reagieren auf Licht und konsensuell besonders gut. Pat. konvergiert nicht, anscheinend keine Blicklähmung, beim Sprechen geringere Bewegung im linken Mundfazialisgebiet, beim Zähnezeigen links geringeres Zurückbleiben. Zunge anfangs leicht nach links, später median vorgestreckt. Trigeminus motorisch und sensibel frei, Schlucken gut, keine Lippen- oder Zungenatrophie, sonst Hirnnerven nicht prüfbar. Schlaffe Lähmung der beiden unteren Extremitäten mit Fehlen aller normalen und pathologischen Reflexe. Muskeln der ganzen unteren Extremität und an den oberen Extremitäten vom Ellbogengelenk distalwärts von stark verminderten Volumen und Tonus, an den Oberarmen gut. Schlaffe Parese und Areflexie beider oberen Extremitäten. Die rechte obere Extremität wird bei den Abwehrbewegungen immer bewegt, mehr als die linke, die dorsalflektierte Hand bleibt rechts oben, links fällt sie herab. Aktive Berührung der Daumenspitze mit den übrigen Fingerspitzen geht rechts gut, links mühsam. Schulterbewegungen kräftig. Bauchdeckenmuskeln paretisch. Bauchdeckenreflexe fraglich. Abwehrbewegung der Musculi psoates und glutaei fehlen, sind im oberen Thorax und am Hals kräftig. Dabei kräftige und frequente Zwerchfell- und Thoraxatmung. Analgesie an den Füßen und im distalsten Teil der Unterschenkel an einigen Stellen der letzteren und an weiter proximalen Teilen bis auf mehrere Stellen des Thorax stark verlangsamte Schmerzleitung (stellenweise nur bei Summierung des Reizes), im allgemeinen proximalwärts zunehmendes Schmerzempfinden. Analgesie an den Fingern. Auch hier proximalwärts zunehmende Schmerzempfindung. Scharfe Grenzen nicht festzustellen, da bei dem dementen und erregten Patienten keine Angaben erfolgen und die spontanen Schmerzäußerungen abgewartet werden müssen, die dann auch in den Untersuchungspausen fortdauern. Taktile und Tiefensensibilität nicht prüfbar.

Finger-Nasenversuch: Pat. nimmt die Nase mit dem rechten ersten und zweiten Finger, wiederholt den Versuch nicht, macht ihn mit der linken Hand nicht. Kleinhirnfunktionen nicht prüfbar. Periphere Nerven: keine Druckempfindlichkeit. Blässe mit Spur Zyanose, verfallenes Aussehen, bei der Untersuchung dauernde Erregung, Schreien, tiefe frequente Atmung. Auf Milchtrinken sofort beruhigt.

Pulmo: (An den oberen Lappen leichte Dämpfung, soweit bei der Thoraxdeformation und dem andauernden Schreien zu beurteilen ist), stärkere Dämpfung und abgeschwächtes Atmen am linken Unterlappen bei steilem zirkumskripten Rippenbuckel.

Cor negativ, Abdomen klein mit leichter Muskelspannung (paretischer Abwehr). Nichts tastbar, Milzdämpfung bei Unruhe und Thoraxdeformation nicht genau bestimmbar. Zunge feucht, in ihrer Mitte ein schmaler Belagstreifen.

Epidermis: Am größten Teil des linken fünften Fingers als große Blase abgehoben mit durchscheinendem Inhalt. An der linken Hand mehrere Epitheldefekte bis zum Papillarkörper, die meisten dorsal, ein längeres über dem linken Mittelhandknochen, der größte dorsal über dem linken Handgelenk. An einigen Stellen beginnende Borkenbildung (weder von der Frau noch von dem Pat. ist etwas über eine Verbrühung zu erfahren), Nägel ohne trophische Störung. Mehrere Dekubitus an den Füßen.

19. Juni. Beginnender Dekubitus am Kreuzbein. In der linken Trochanterengegend ist eine handflächengroße blaßblaue Suffusion, über den linken Rippenbuckel. Ein Dekubitus am rechten großen Trochanter. Eine Epithelblase, hinten am linken Oberschenkel. Leichtes Ödem des rechten Fußes. Pat. ist ruhig. Bei leichten Nadelstichen vorn am Thorax ist (durch auftretendes bzw. fehlendes Zusammenzucken) die obere Grenze der Hypalgesie am unteren Rande des Hauptgebietes der Nerven supraclaviculares feststellbar (an der zweiten bis dritten Rippe beiderseits). Ebenso beim Kontrollversuch, dann wird Pat. unruhig und eine Abgrenzung ist vorn und hinten nicht möglich. Hypalgesie auch über den Musculi deltoides. Probepunktion an der starken Dämpfung über den linken Rippenbuckel ist wegen der Hauptsuffusion nur am lateralen Ende der Dämpfung durchführbar. Die medialwärts gerichtete Nadel trifft in zirka 3 cm Tiefe auf Knochen (starke Skoliose). Aus verschiedenen Richtungen kann nur ein Tropfen Blut aspiriert werden (Hochstand und Atelektase des linken Unterlappens). Bei den Abwehrbewegungen wird das rechte Schultergelenk kräftig, das linke weniger kräftig bewegt. Unterarm und Hand hängen mehr passiv daran, besonders links. Derzeit keine Atemstörung (Verdacht auf Myelitis, vorwiegend der grauen Substanz von C_8 bis in die Lendengegend, mit entzündlichem Ödem der weißen Substanz von D_3 abwärts).

26. Juni. Heftiges Zusammenfahren und Aufschreien, auf Fragen unverständliches Murmeln. Beim Umbetten und Reinigen Schwierigkeiten infolge heftigen Herumfahrens mit den oberen Extremitäten und dem Kopfe. Bei den Abwehrbewegungen häufige kräftige Streckung des Ellbogengelenks, seltener Beugung, die auch kräftig ist. Hand und Finger kraftlos, Bewegung der Schultergelenke sehr kräftig. Bisher nur Milch genommen, heute reichlich Milchspeisen.

21. Juni. Ödem des rechten Fußes stärker, keine Zeichen von hoher Venenthrombose. Pat. ist anfangs ruhig, beginnendes Interesse für die Umgebung, beginnendes zusammenhängendes Sprechen. Zum Untersucher: „Geh furt, Poidl, geh furt, sag i, geh furt." Zur Schwester: „Geh, hol ma a Viertel Wein, Lina, hörst net, so geh, an Achtel G'spritzten, so geh, hörst net" perseveriert. Hebt den rechten Arm spontan. Der passiv gehobene linke Arm bleibt oben. Gleich am Beginn der Untersuchung Unruhe, weniger Schreien als früher und frequente tiefe Thoraxatmung, ohne sicht- oder tastbare Vorwölbung des Bauches, die gestern noch vorhanden war (beginnende Läsion der Vordersäulenzellen von C_4 -$_5$?). Harn intensiv rotgelb, schwachschillernd, trüb, mit reichlichem, leicht beweglichem gelben opaken schleimigen Bodensatz, alkalisch. Albumen in Spuren, Saccharum negativ. Leberrand median 5 cm unter dem proc. xyph. scharf, Leber hart, Milzpol nicht tastbar, Milzdämpfung unten über 1. Querfinger vom Rippenbogen absteigend, nach hinten in die Dämpfung des Rippenbuckels übergehend, kein Ikterus (Cirrhosis hepatis? Cystitis).

22. Juni. Sprache und Benehmen wieder wie anfangs. Größte Erregung und motorische Unruhe beim passiven Aufsetzen, schon bei geringer Erhebung des Thorax mit Herumwerfen der Arme und des Kopfes. Dabei tiefe Atmung, bei der die Leber nach abwärts steigt. Die obere Grenze der Hypalgesie ist unverändert. Ödem des rechten Fußes bedeutend zurückgegangen. Sinnestäuschungen bisher nicht erhebbar.

bei Nacht immer ruhiger Schlaf. Die Urinflasche soll in großen Schüben gefüllt werden. (Automatische Blase?) Bisher keine septischen Zeichen, kein so rasches Fortschreiten der Lähmungserscheinungen wie bei eitriger Myelitis.

Am 25. Juni. Pat. ist im allgemeinen ruhig, zupft fleißig an den Bettdecken, räumlich und zeitlich persönlich gar nicht orientiert, auf Fragen reagiert er teils mit unverständlichem Gefasel, teils erzählt er ganz zusammenhanglose und gar nicht dem Sinne der Frage entsprechende Ereignisse aus seinem früheren Leben, besonders aus dem Familienleben. Zeitweilig glaubt er im Gasthause zu sein, verlangt vom Kellner Bier oder Wein, dann will er seine Frau um Bier schicken, überhaupt scheint der Alkohol in seinem verworrenen Gedankenablauf eine große Rolle zu spielen. Auch sonst produziert er nur Erinnerungen aus dem früheren Leben, während die jetzigen Ereignisse anscheinend spurlos an ihm vorübergehen. So hat er keine Ahnung, was und daß er überhaupt fünf Minuten vorher Milch getrunken hat. Beim Essen tritt eine gewisse Gier zutage, während des Redens ist eine starke motorische Unruhe vorhanden. Er erkennt den Arzt als Doktor, das Bettzeug benennt er richtig. Andere Fragen, z. B. ob er Schmerzen habe, beantwortet er gar nicht, sondern er spricht von etwas anderem. Deutlich zutage tritt auch eine gewisse Perseveration, so erzählt er vier- bis fünfmal hintereinander, er gehe jetzt Biertrinken. Unbeobachtet, zupft Pat. an den Bettdecken herum und spricht leise vor sich hin. Im Moment aber, wo jemand zu ihm kommt und mit ihm spricht, wird seine motorische Unruhe stärker, er beginnt laut zu erzählen.

Status somaticus: Schädel leicht hydrozephal, anscheinend nirgends klopf- oder druckempfindlich, Pupille rechts mittelweit, links enger, keine Entrundung. Lichtreaktion, Konvergenzreaktion nicht prüfbar, anscheinend positiv; Konjunktival- und Kornealreflex leicht herabgesetzt. Linker Mundwinkel etwas tiefer, leichtes Zurückbleiben bei der Innervation. Zunge wird gerade vorgestreckt, Zungenbewegungen, soweit prüfbar, frei. Gaumen- und Rachenreflex nicht prüfbar, da Pat. den Mund sofort fest schließt, wenn man ihm mit dem Spatel in die Nähe kommt, sonst Hirnnerven frei. Obere Extremitäten: Motilität rechts sichtbar frei, links nicht entsprechend zu überprüfen, Kraft anscheinend sehr gut, Pat. spannt bei passiven Bewegungsversuchen sehr stark und kräftig. Bizeps- und Trizepsreflexe nicht auslösbar (starke Spannung?), Nervenstämme anscheinend nicht druckempfindlich. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. Untere Extremitäten: Schlaffe Parese beiderseits. Bei geringstem Bewegungsversuch reagiert Pat. mit starker Schmerzäußerung. Keine sichere Druckempfindlichkeit an den Nervenstämmen beider Waden. P. S. R. und A. S. R. beiderseits nicht auslösbar, keine Pyramidenzeichen. Sensibilität: Hypalgesie vom Rippenbogen nach abwärts, ebenso an den oberen Extremitäten, die sich distalwärts zu vollständiger Analgesie steigern. Anästhesie nicht prüfbar, multiple Dekubitusulzera an allen Stellen, die der Unterlage aufliegen. Sakrum, Hüfte, Knie, äußerer und innerer Knöchel, innerer Fußrand, an der Hand bzw. Vorderarm drei oberflächliche, nicht bedeutende Substanzverluste.

27. Juni. Seit 2 Tagen fiebert Pat. bis über 38°.

30. Juni. Pat. fiebert seit 28. Juni nicht mehr. Die Benommenheit scheint an Intensität zugenommen zu haben, Puls 120. Äußerst frequente Atmung, die zeitweilig den Typus der Cheyne-Stokesschen Atmung zeigt. Exitus letalis um 7 Uhr abends.

Sektionsbefund: Cor pulmonale bei beträchtlicher Kyphose und Linksskoliose der Brust- und Lendenwirbelsäule. Mäßige Deformation beider Unterlappen. Substantielles Lungenemphysem, terminales Lungenödem. Konglomerattuberkel im linken Unterlappen mit zentraler schiefriger Induration, parenchymatöse Degeneration des Herzmuskels. Ulcus ventriculi an der kleinen Kurvatur der Pars media. Dekubitus und Verjauchung über dem rechten Trochanter, weniger über dem linken, über dem Sakrum, am Rücken, entsprechend der Kyphose, an beiden Fersen. Nekrotisierende Zystitis, milchige Trübung der Leptomeningen an der Konvexität und am Stirnhirn. Die Konsistenz des Rückenmarks in der Höhe der Halsanschwellung herabgesetzt, sonst makroskopisch keine Veränderung. Leber vergrößert, die Läppchenstruktur

erhalten, die Konsistenz erhöht. In das makroskopisch normal aussehende Parenchym sind in beiden Lappen in gleicher Weise kleine Regenerationsherde eingelagert. (Beginnende Laenecsche Zirrhose?) An den Schnittflächen des formolfixierten Gehirns makroskopisch nichts Abnormales.

Der zweite Fall zeigt resümierend eine akute Rückenmarkaffektion vom Typus einer schlaffen Querschnittläsion im mittleren Dorsalmark, aber auch Störungen im Halsmark. Psychisch handelt es sich um eine chronische Geistestörung vom Typus der Korsakoffschen Psychose: Desorientiertheit, Konfabulationen, Gedächtnisstörungen, all dies bei einem hochgradigen Alkoholiker. Es handelt sich somit mit größter Wahrscheinlichkeit um einen Fall von echtem alkoholischem Korsakoff, der unter den Erscheinungen einer spinalen Affektion zugrunde gegangen ist.

Histologischer Befund:

Im Rückenmark findet sich nur eine allgemeine homogenisierende Schwellung der Vorderhornzellen, vielfach mit Kernerkrankung. Das Bild gleicht jenen nichtentzündlichen Veränderungen bei gewissen Landry-Formen. Sonst ist der Befund des Rückenmarks negativ.

In der Medulla oblongata zeigen sich keine wesentlichen Veränderungen. Das Gebiet des dorso-medialen Vaguskerns ist in quantitativer Hinsicht wie in qualitativer Hinsicht von der Norm nicht unterschieden. Die Ganglienzellen sind annähernd normal und sowohl die dunkelpigmentierten Zellen als auch die anderen verschieden geformten großen und kleinen Ganglienzellen durchaus unverändert. Bemerkenswert ist, daß im Bereiche dieser Kerngebiete wie in allen übrigen Partien der Oblongata irgendeine Reaktion des mesodermalen Gewebes nicht stattgefunden hat. Man sieht weder eine Wucherung von Gefäßwandelementen, noch erkennt man Sprossung oder Neubildungsvorgänge der Gefäße, ebensowenig kann man irgendwie Reaktionen im Sinne einer Infiltration beobachten und parallel mit dieser vollkommenen Intaktheit des vaskulären Apparates geht auch eine vollständige Inaktivität der Neuroglia. Man sieht auch nicht die geringste Spur irgend einer hyperplastischen Reaktion und ebensowenig kann man degenerative Vorgänge im gliösen Apparat wahrnehmen. In etwas oraleren Ebenen der Medulla oblongata, wo die untere Olive die volle Entwicklung erfahren hat, zeigt sich im subependymären Kerngebiete des vierten Ventrikels im Kernbereiche des Rollerschen Kerns bzw. Nucleus intercalatus, Nucl. fun. teretis eine starke Reaktion seitens des Mesoderms, indem hier eine Wucherung von Kapillaren deutlich hervortritt und namentlich größere Venenstämme durch ihre Blähung besonders deutlich hervortreten. Es besteht eine auffallende Hyperämie, jedoch nirgends ein entzündlicher Prozeß. In der Substantia reticularis sind die Verhältnisse annähernd normal. Hingegen bestehen auch hier in diesem Falle erhebliche Quellungsphänomene an den Zellen des Lateralkerns. Degenerationsvorgänge an den Zellen des Nucleus ambiguus sind vereinzelt. Mäßiggradige gliöse Reaktion an den Blutgefäßen dieser Gegend ist vorhanden. Die subependymäre Wucherung zeigt sich auch immer weiter oral im gleichen Ausmaß und stellenweise erreicht sie die Intensität eines ausgesprochenen breiten Saumes, der sich wie eine Barriere gegenüber der Ependymschicht errichtet hat. Dieser dichte gliöse Saum ist allerdings nicht unter dem gesamten Ependym des vierten Ventrikels vorhanden, sondern zieht sich eigentlich hauptsächlich nur an den medialen Partien entlang, während die seitlichen ein durchaus normales Verhalten zeigen. Abgesehen von dieser subependymären Gliawucherung ist das Kerngebiet knapp unterhalb des Ventrikels, vor allem das Terrain des Nucleus triangularis vestibularis, wie die zum Hypoglossus bzw. Praepositus hypoglossi und Rollerschen Kerngebiet sowie dem Nucl. fun. ter. zugehörigen Gebiete von zahlreichen Kapillaren durchzogen, wodurch sich dieses dorsale Randgebiet der Medulla oblongata noch auf-

wärts anderen Teilen des verlängerten Marks gegenüber stark kontrastierend abhebt. Je weiter in der Medulla oblongata oralwärts, desto stärker nehmen die bisher

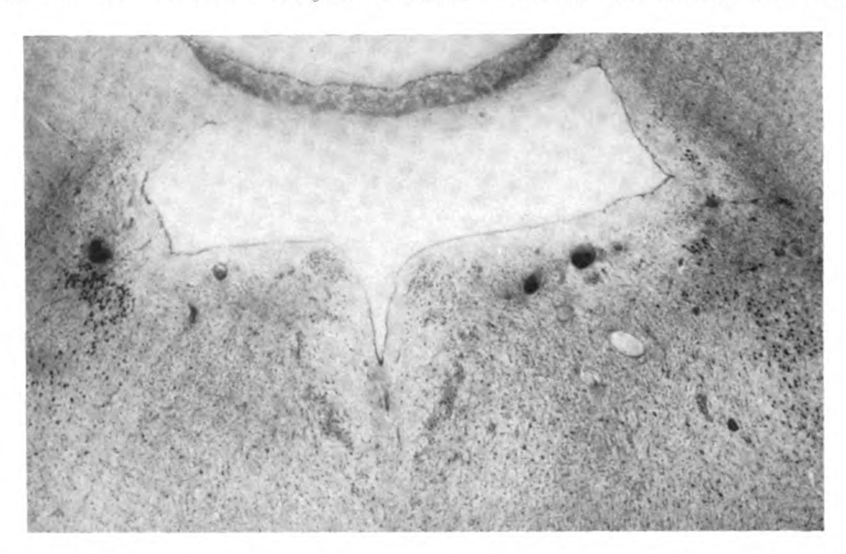


Abb. 8. Übersichtsbild über die Veränderungen in der Umgebung des IV. Ventrikels. Übermäßige Erweiterung der Gefäße mit bandartiger Gliawucherung.

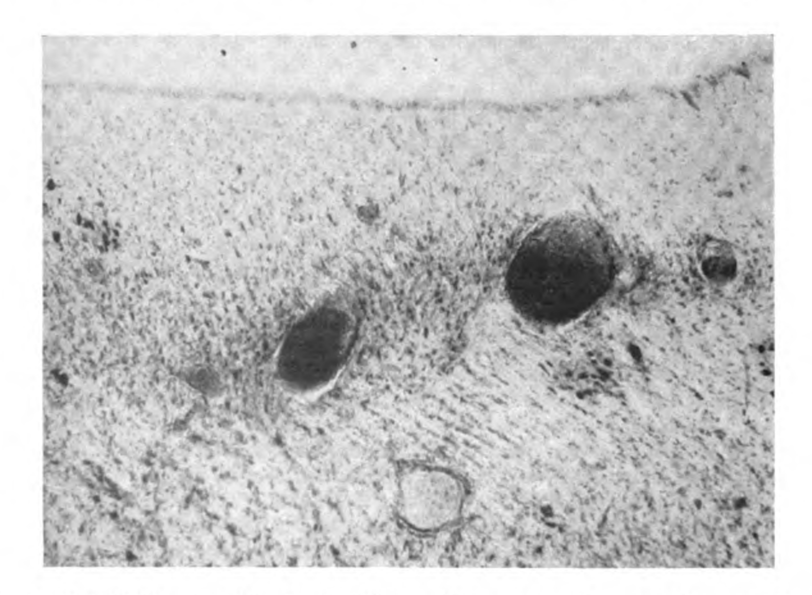


Abb. 9. Detailbild von Abb. 8. Deutliches Hervortreten der gewucherten Gliazone.

beschriebenen Reaktionsvorgänge wieder ab. Namentlich das subependymäre Gebiet beginnt die vorhin beschriebene Gliareaktion zu verlieren, und lediglich sind es hyperämisch gefüllte, weit ausgedehnte große Venen, welche relativ reaktionslos im

Gewebe gelagert sind. Vielfach sind diese Gefäße von einem größeren oder kleineren Ödemring umgeben, jedoch bleibt die Umgebung im allgemeinen auf diese Gefäßveränderung hin refraktär. Einzelne Ganglienzellen zeigen zwar Erkrankungsphänomene, doch treten diese Veränderungen keineswegs in gehäuftem Ausmaße hervor und übersteigen meist nicht physiologische Grenzen. Während also ein Rückgang der pathologischen Erscheinungen in der oberen Oblongata-etage und in der subependymären Partie, also der Gegend knapp unterhalb des vierten Ventrikels stattfindet, nehmen eher ähnliche Wucherungsvorgänge, Kapillarsprossungen und Gliareaktionen im Sinne einer diffusen Vermehrung mikrogliöser Elemente in der Substantia reticularis zu. Parallel mit dieser Produktion des Mesoderms läuft auch eine gewisse degenerative Erkrankungstendenz des Parenchyms in dem Sinne, daß eine nicht unbeträchtliche



Abb. 10. Typische Gefäßveränderung mit produktiver Reaktion in der Umgebung.

Anzahl größerer und kleinerer Zellen der Substantia reticularis mehr oder minder schwere Zeichen der Erkrankung aufweist. Teils sind es Koagulationsvorgänge vom Typus einer mehr homogenisierenden Schrumpfung oder Schwellung, teils sind es aber mehr chronische Gerinnungsvorgänge unspezifischer Art. Im Bereiche des Bechterewschen Kerns und der weiter in das Kleinhirn einstrahlenden Kleinhirnarme finden sich stark dilatierte Venen, perivaskuläres Ödem und schließlich auch Blutungen, die sich an die nächste Umgebung der Blutgefäße halten. Eine auffallende Wandverdickung auch kleinerer Arteriolen und Präkapillaren zeigt sich in diesem Gebiet und im Bereiche der zentralen Dachkerne, während im Gebiete des Velum medullare sich eine starke Hyperämie und mäßiggradige Wucherung gliöser Elemente findet, die allerdings ein wenig schwächer ist als die vorhin beschriebene Gliawallbildung in der Oblongata. Diese vaskulären Reaktionen finden sich allerdings vielfach in der Oblongata verstreut, ohne daß man eine besondere Elektivität irgend eines Punktes besonders feststellen könnte. Die Hyperämie der Blutgefäße findet sich auch in den weichen Hirnhäuten und im Plexus chorioideus, doch ist sie sicher in der lateralen Ventrikel-

ecke am deutlichsten ausgeprägt. Je weiter wir gegen das orale Ende des vierten Ventrikels vordringen und je enger sich dieser gegen den Aquädukt schließt, desto deutlicher werden die auffallend hyperämischen gefäßbildenden Wandverdickungen, Ödeme, Blutungen und die damit zusammenhängenden Sprossungsvorgänge und sekundären Reaktionen der Glia. Auffallend ist es jedenfalls, daß die Veränderungen dieser Art in den übrigen Partien der Oblongata nicht gefunden werden, daß vor allem die Stauungsvorgänge an den Blutgefäßen nur auf das Gebiet um den vierten Ventrikel herum beschränkt bleiben. Daß dementsprechend auch die gliösen Reaktionen im wesentlichen Ausmaße nur hier gefunden werden, erübrigt sich speziell noch hervorzuheben. Es geht natürlich daraus unzweifelhaft hervor, daß die ektodermale Reaktion sekundär vom Blutgefäße her beeinflußt wird. Parenchymveränderungen gröberer Art finden sich in diesem Bereiche nicht. Die Brückenhaube ist intakt. Am oralen Ende

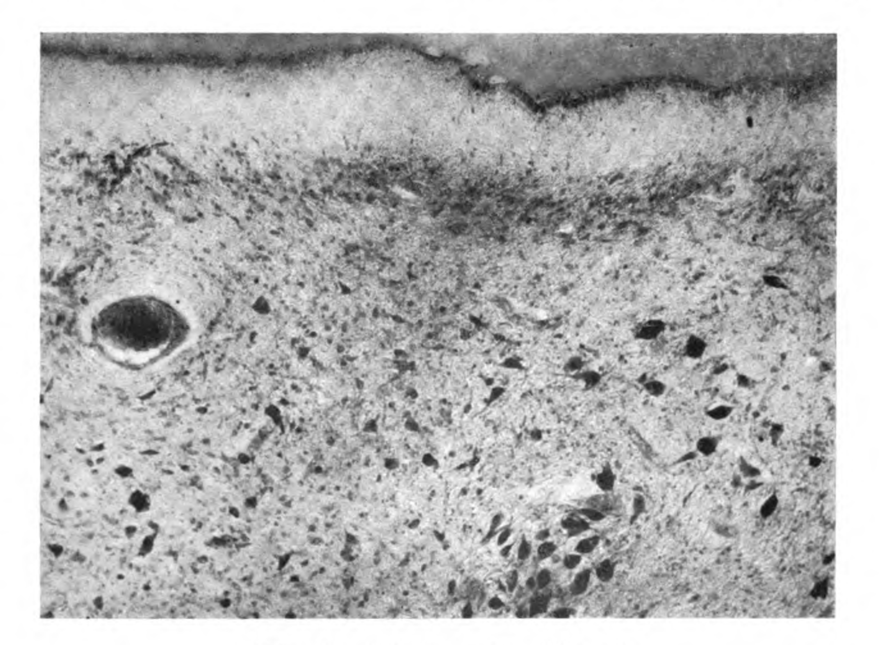


Abb. 11. Subependymärer Gliawall.

des vierten Ventrikels nehmen die Stauungserscheinungen exzessiven Grad an und das ganze subependymäre Gebiet ist von großen, übermäßig geblähten Blutgefäßen durchsetzt. Hier beginnt wieder eine starke Gliawucherung, die barriereartig gegen das subependymäre Gewebe vorstößt und hier wie ein Wall das Hauptgebiet der Oblongata vom eigentlichen subependymären Gewebe abscheidet. Die Gliawucherung und die Gefäßsprossung ist hier noch bis in die Substantia reticularis hinein deutlich verfolgbar und nimmt allmählich gegen die ventrale Hälfte der Oblongata ab. Auch im Bereiche des Locus coeruleus sieht man ähnliche Verhältnisse, und an diesem Kern sind sicher degenerative Veränderungen auch an den Zellen zu bemerken. Im Blutgefäßraum hat sich ein Ödemkreis gebildet, der zum Teil mit Blutungsresten erfüllt ist. Gröbere Parenchymausfälle sind jedoch hier nicht zu erkennen. Mit dem Verschluß des vierten Ventrikels und der Formierung des Aquädukts hat sich das Bild in dem Sinne verändert, daß nunmehr die gliöse wallartige Wucherung um den Aquädukt eingesetzt hat. Auffallend ist die Asymmetrie, d. h. die Ungleichartigkeit der Walldichte an den Seiten des Aquädukts. Die dorsalen Partien sind viel dichter

gewuchert als die ventralen. Die dorsalen Haubenabschnitte, vor allem das Gebiet des Locus coeruleus, und die Rapheabschnitte zeigen die vorhin beschriebenen pathologischen Veränderungen, während die restlichen Abschnitte der Vierhügelhaube eine wesentliche Abänderung der Struktur nicht erkennen lassen. Die Intensität dieser Veränderungen scheint erheblich zu schwanken, und es gibt Schnitte, die durch die hintere Vierhügelhaube geführt werden, wo namhafte Veränderungen vorhin beschriebener Art eigentlich vermißt werden. Im allgemeinen treten auch hier in den höheren Ebenen, am Übergange zwischen hinterem und vorderem Vierhügel die pathologischen Veränderungen immer mehr zurück. Im Bereiche der Oculomotorius Kerne sehen wir eigentlich ein durchaus normales Bild nur in den periaquäduktialen Gegenden, knapp unterhalb der hinteren Kommissur tauchen wieder stärker geblähte Venenstämme auf. Die Substantia nigra wie der übrige Teil der Vierhügelhaube ist im wesentlichen unverändert. Hingegen sieht man wieder stärkeres Ödem und vielfach erweiterte Blutgefäße mit perivaskulären Auflockerungen im Bereiche des Pulvinars, wodurch vielfach das Bild eines ausgesprochenen état lacunaire gegeben erscheint. Beachtenswert bleibt die auffallende Unversehrtheit des knapp ventral unterhalb des Aquädukts gelegenen Gebietes; die ausgezeichnete zellige Struktur des Oculomotorius-Kerngebietes, das weder mesodermale noch gliöse Reaktionen aufweist, fällt besonders auf. Auch die Substantia nigra ist bis auf einige zerfallene Ganglienzellen unverändert. Nirgends ist in diesem Gebiet eine pathologische Gewebsreaktion zu erkennen. In den oralsten Partien des Oculomotorius-Kerns nimmt die Gefäßveränderung im periaquäduktialen Gebiet allerdings wieder zu, und hier tauchen zwar nicht im Kerngebiete selbst, aber knapp oberhalb der ventralen Spitzen wieder mächtig verbreiterte Blutgefäße auf, ohne daß allerdings eine namhafte sekundäre Reaktion gefunden wird. Im Bereiche des dritten Ventrikels selbst und seiner näheren Umgebung fällt es im allgemeinen auf, daß in gewisser Hinsicht wieder ähnliche Verhältnisse vorliegen, wie sie in den kaudalen Partien der Medulla oblongata gefunden wurden. Hier sind allerdings die pathologischen Verhältnisse quantitativ in einem noch weit höherem Maße sichtbar. Namentlich das Gebiet zu beiden Seiten des dritten Ventrikels, besonders das Territorium des Nucleus paraventricularis, ist der Hauptsitz der eigenartigen Veränderungen dieser Region. Ähnlich wie unten zeigen sich auch hier sehr stark erweiterte Blutgefäße, sowohl Arterien wie Venen, und im Gegensatze zu den kaudalen Abscnnitten sind weit und breit Blutungen aufgetreten, welche mauerartig das Paraventricularis-Gebiet erfüllen. Diese Imbibition dieses Abschnittes mit extravasierten Blutgefäßen führt, wie man deutlich sehen kann, auch zu einer schweren sekundären Alteration des Nervengewebes und die Ganglienzellen dieses Abschnittes zeigen mehr als alle übrigen Zeichen einer höhergradigen Erkrankung. Auffallende Schwellungsvorgänge, Verklumpung des Tigroids, Kernerkrankungen sind die typischen, aber wie immer, uncharakteristischen Reaktionen der Zellen. Parallel mit dieser hämorrhagischen Durchsetzung des Gewebes geht die früher beschriebene hyperplastische Reaktion der Glia und eine Vermehrung der Kapillaren, die jedoch vielleicht nicht jenen hohen Grad erreicht, wie wir ihn im Bereiche des vierten Ventrikels gefunden haben. Schwerere Degenerationsveränderungen an den Nervenzellen sehen wir dann auch bei den übrigen infundibulären und basalen Nervenkernen, wenngleich die hier nachweislichen Erkrankungsformen weder quantitativ noch qualitativ jenen Grad erreichen wie jenes Gebiet, welches in engster Nachbarschaft des Ventrikels gelagert ist. Sowohl das Ganglion opticum basale, Nucleus infundibulo-mammillaris, Nucleus periventricularis zeigen bald diese, bald jene deutlich akzentuierte Zellveränderung, auch finden sich im Bereiche dieser Zellgruppen ähnliche Gefäßveränderungen, wie wir sie vorhin beschrieben haben. Doch treten, wie gesagt, alle diese pathologischen Reaktionen stark gegenüber den periventrikulären in den Hintergrund. Eine besondere Berücksichtigung verdienen die Corpora mammillaria. Hier finden sich wesentliche Veränderungen. Zunächst finden sich an einzelnen Stellen Gefäßreaktionen, die durchaus jenen gleichen, die wir in den paraventrikulären Gebieten sehen. (Starke Erweiterung von Venenstämmen mit sekundärer Wandreaktion und perivaskulärer Gliaanreicherung

Daneben sieht man in den verschiedenen Ebenen auch andere Veränderungen, wie z. B. grobe Zellausfälle, die bis zur schweren Atrophie des Ganglions sich verstärken können; s. Abb. 12 und 13.) Im Globus pallidus finden wir gleichfalls auffallend erweiterte und wandverdickte Gefäße. Wir erkennen auch einen mehr oder minder ausgesprochenen état lacunaire um einzelne dieser übermäßig erweiterten Blutgefäße, doch sind gröbere Defekte im Parenchym eigentlich nicht nachweisbar. Auffallend ist es vielleicht, daß der Eisengehalt übermäßig vermehrt ist, und große Haufen dieses Pigments liegen perivaskulär um die Blutgefäße gruppiert und vielfach auch frei im Gewebe. In der engeren Nachbarschaft solcher veränderter Gefäße macht es mitunter den Eindruck, als ob eine gewisse Reduktion der Nervenzellen des Pallidums Platz gegriffen hätte, doch ist dieser Ausfall sicherlich nicht ein

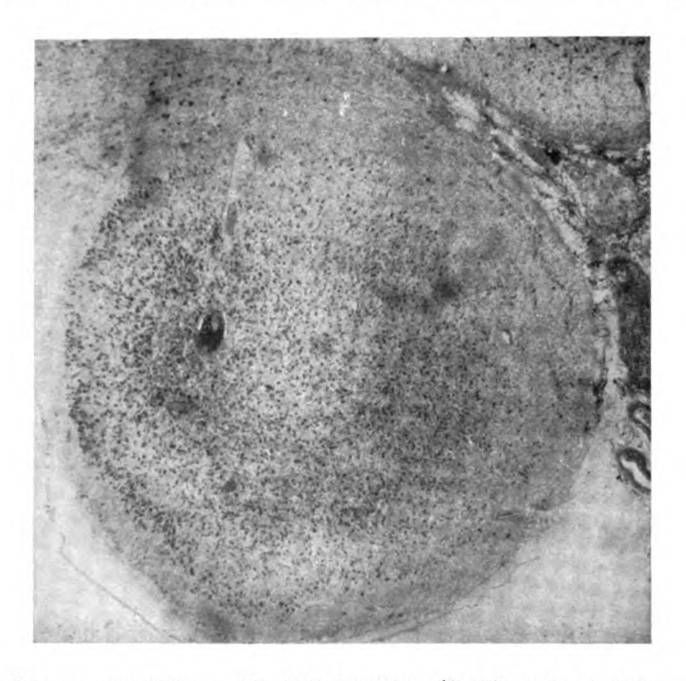


Abb. 12. Corpus mammillare mit Gefäßreaktion (Gefäßwandverdickung, Anfüllung der Wände mit Pigmentzellen, Blutungsreste, Gliawucherung).

übermäßig großer. Ähnlich liegen die Verhältnisse eigentlich auch im Striatum, wo sich allerdings weder an den großen noch an den kleinen Zellen irgendeine auffallende Veränderung gegenüber der Norm nachweisen läßt. In Verfolg der Serie kann man weiter feststellen, daß die vorhin beschriebenen paraventrikulären Blutungen, besonders die dorsalen Partien der Ventrikelwand befallen, daß auffallenderweise also die basalwärts ziehenden Schnitte weniger von diesem Prozeß betroffen sind. Hingegen kann man dann ganze Blutstreifen sehen, welche gegen das Ganglion opticum basale lateralwärts vordringen, Blutungen, die teilweise zur Zerstörung dieses Kerngebietes geführt haben und wo durch die Blutung eine förmliche Zweiteilung des Kerngebietes erfolgt ist. Die Blutungsinseln verstärken sich oralwärts immer mehr und mehr, die dorsalen Hämorrhagien verdichten sich zu immer größeren und größeren Ausdehnungen, die Gefäßveränderungen sind immer plastischer geworden und greifen auch in die lateral angrenzenden Gebiete des Thalamus opticus über. Infolgedessen kann man auch im Bereiche der medialen Thalamuskerne mehr oder minder schwere Ver-

änderungen feststellen und die übermäßig gedehnten Blutgefäße ziehen förmlich als Seenplatten durch das teilweise auch zellulär beeinträchtigte Gebiet durch. Quantitativ allerdings erreichen die Veränderungen hier keineswegs jenen hohen Grad, den wir in den periventrikulären Abschnitten zu finden pflegen. Hier ist auch weiter oral das gesamte basale Kerngebiet in ähnlichem Sinne verändert und auch die basalen Meningealgefäße erweisen sich gleichsinnig verändert. Im Globus pallidus nehmen weiter oralwärts die Pigmentansammlungen immer größere und größere Dimensionen an, so daß fast das ganze Gebiet wie überschüttet von diesem Pigment erscheint. Namentlich perivaskulär häuft sich dieses Pigment zu größeren Massen,

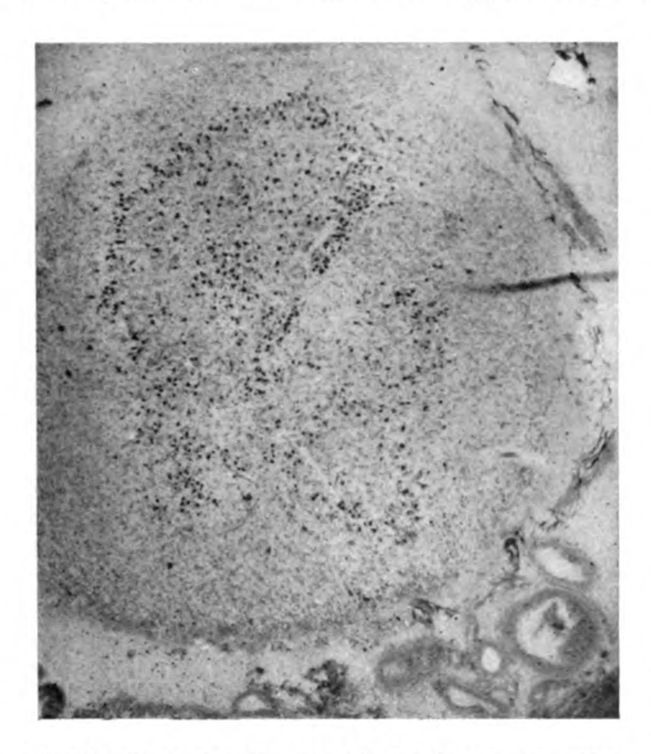


Abb. 13. Vorgeschrittene Atrophie des Corpus mammillare.

welche kreuzförmig die Gefäßumgebung umringen und strahlenförmig in die Umgebung ausklingen. Es finden sich hier einzelne kleine Zellinseln; heterotope Ganglienzellen finden sich im lateralen Pallidumgebiet, sind aber sicherlich infolge des Mangels sonstiger Mißbildungsphänomene von untergeordneter Bedeutung. Je weiter oralwärts wir in der Serie weiterschreiten, desto stärker nehmen eigentlich die Veränderungen des Zentralorgans ab. Im oralen Ende des dritten Ventrikels sind die Gefäßerweiterungen und die Gefäßveränderungen zwar noch immer deutlich ausgeprägt, doch fehlen sonst die meisten übrigen Merkmale der Parenchymveränderung bzw. gliösen Reaktionen, die wir früher gefunden haben. Blutungen und schwere Parenchymveränderungen sind nicht mehr wahrnehmbar. Im Bereiche der Hirnrinde zeigen sich relativ nur ganz geringfügige Abweichungen. In der Area gigantopyramidalis ist das Schichtenbild unverändert, die einzelnen Zonen sehr gut entwickelt und zeigen auch keine groben Veränderungen. Die großen Betzschen Zellen sind nicht verändert, zeigen nur hie und da eine gewisse Homogenisierung und Verfettung.

Sonstige schwere degenerative Erscheinungen lassen sich nicht nachweisen. Ebensowenig finden sich auffallende Veränderungen im Bereiche der hinteren Zentralwindung, wenngleich hier, besonders in der vierten Zone, einzelne auffallend erweiterte Blutgefäße gefunden werden, die aber sicherlich keine Abänderung des übrigen Rindenbildes bedingen. Auch sonst sind die Rindenveränderungen nur sehr dürftig.



Abb. 14. Blutungsherd im dorsalen Teil des Nucleus paraventricularis.

Fall III. E. A., geboren am 22. Juli 1858, verheiratet, Kutscher.

Vor seinem Aufenthalt in der Irrenanstalt am Steinhof war Pat. mehrmals bereits im Versorgungshaus der Gemeinde Wien untergebracht.

Wir finden (erste Aufnahme im Jahre 1907) Alkoholepilepsie mit Pausen bis zu 8 und 12 Monaten, zuletzt drei gehäufte Anfälle. Wurde arbeitsfähig entlassen, war dann wieder im Oktober 1909 aus gleichen Gründen Pflegling der Anstalt, wurde kurze Zeit nachher dienstfähig entlassen; 1914 wiedergekommen; nach einmonatigem Aufenthalt entlassen; war 3 Monate als Kutscher tätig, verlor den Posten seiner Anfälle wegen, wurde knapp daraufhin entlassen, hielt sich draußen jedoch nicht und wurde der Anfälle wegen neuerdings im Juli 1914, im Mai 1915 und im Dezember 1915 aufgenommen und immer nach kurzer Zeit entlassen. Im Jahre 1915 war er vorübergehend in der Irrenanstalt am Steinhof, woselbst er scheinbar einer Alkoholhalluzinose wegen untergebracht war; 1916, 1917 war er dreimal im Versorgungs-

haus. 1917 finden wir eine Lichtstarre der linken Pupille vermerkt, Juli 1917 Blasenstörung vom Typus einer leichten Retention; die epileptischen Anfälle waren in letzter Zeit ausgeblieben. Dann erfolgte die Aufnahme am Steinhof.

Pat. ist dortselbst etwas schwerbesinnlich, dement. Auf die Frage nach der zeitlichen Orientierung zieht er an den Fingern herum, bringt schließlich heraus, daß der 9. ist. Er sei hier in der Beobachtung. Donnerstag (10.) sei er von Neuhofen in Oberösterreich, wo er landwirtschaftlich arbeite, nach Wien gekommen. Dort habe er vier bis fünf Krügel Bier getrunken und ebensoviel Tee mit Rum. Das war von Donnerstag auf Freitag nachts. An weiteres könne er sich nicht erinnern. Wie er zu sich gekommen sei, war er in einer Zwangsjacke auf der Polizei. An den Tobsuchtsanfall kann er sich nicht erinnern. Bis in die letzte Zeit konvulsive Anfälle, wiederholt Zungenbiß. Pat. wird während des Examens rührselig. Bittet schließlich, man möge ihn in die Versorgung schicken.

Somatisch: Pupillen leicht entrundet; rechte größer als linke; lichtstarr, auf Konvergenz reagierend.

Pat. ist leicht depressiv gestimmt, bekommt Wasser in die Augen über sein Unglück, daß er jetzt wieder arbeitslos dasteht. Er bittet, man möge ihn über den Winter hierlassen, da er keine Arbeitsmöglichkeit habe. Er werde sich hier schon beschäftigen.

Dezember. Pat. fühlt sich schwach, bleibt zu Bett und versucht zu Kaffee zu kommen. Klagt über Husten und Schmerzen bei tiefem Atmen.

Somatisch: Arterien verdickt, akzentuierter zweiter Aortenton, leichtes Emphysem und Bronchitis.

2. Dezember 1927. Antrag zur Abgabe in eine Versorgung:

Anton Ecker (Generalien) steht seit 14. November 1927 zum einundzwanzigsten Male mit Alcoholismus chronicus hierorts in Pflege. Er zeigt bereits Zeichen beträchtlicher geistiger Abschwächung, ist sonst ruhig, klagt über Schwächegefühle im Körper. Außerdem besteht körperlich Arteriosklerose, leichtes Emphysema und chronische Bronchitis, er ist erwerbsunfähig und würde sich zur Abgabe in die Versorgung eignen, zumal er unterstandslos ist.

Ins Versorgungshaus transferiert, wird die Pupillenstörung festgestellt (entrundet, links stärker als rechts, Lichtstarre bei erhaltener Reaktion auf Konvergenz), linker Mundfazialis besser innerviert, leichter Lid-, Finger- und Zungentremor, Druckempfindlichkeit der Wadenmuskulatur und der Nervi peronei, Fehlen beider Achillessehnenreflexe bei sonst negativem neurologischen Befund. Psychisch erscheint Pat. intellektuell abgeschwächt und etwas stimmungslabil. Zustandsbild im übrigen unverändert: gestorben an Lobulärpneumonie.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Pneumonia lobularis, chronischer Alkoholismus, Meta-Lues? Seniles Lungenemphysem und hochgradiges terminales Lungenödem. Eitrige Bronchitis in beiden Unterlappen mit Lobulärpneumonie beiderseits, links mehr als rechts, hier auch mit zarter fibrinöser Pleuritis. Zarte Spitzenschwiele links, ausgedehnte progrediente, rechts mit vereinzelten zentral schiefrig indurierten Konglomerattuberkeln am rechten Oberlappen. Parenchymatöse Degeneration und Dilatation des Herzens. Akuter Milztumor. Parenchymatöse Degeneration der Nieren. Oberflächlicher Decubitus sacralis und entsprechend der Lendenwirbelsäule beiderseits ausgedehnte Phlegmone des Unterhautzellgewebes. Das Gehirn äußerlich ohne Veränderungen, desgleichen der N. peroneus und das Rückenmark.

Fassen wir das klinische Bild dieses Falles zusammen, so liegt hier eine langjährige alkoholische Epilepsie vor, bei der es in der letzten Zeit zu einem Nachlaß der Anfälle gekommen war, wo sich aber im Gefolge des chronischen Alkoholabusus eine periphere Nervenerkrankung im Sinne einer Polyneuritis entwickelt hat und außerdem eine Herabsetzung der geistigen Fähigkeiten eingetreten ist. Es ist allerdings offen, ob es sich um eine

rein alkoholische Demenz handelt, oder ob es eine epileptische Demenz ist, wobei der Alkohol nur eine untergeordnete Rolle spielt. Differentialdiagnostisch ist es auf Grund der nur sehr mangelhaften Beschreibung des geistigen Verhaltens kaum möglich, eine sichere Entscheidung zu fällen. Sicher ist jedenfalls auf Grund dieser Krankengeschichte, daß es sich nicht um eine Korsakoffsche Psychose handelt, sondern daß hier nur eine einfache Demenz vorliegt, wobei wohl größter Wahrscheinlichkeit nach dem Alkoholismus bzw. dessen Folgen eine wesentliche Bedeutung für das Zustandekommen der geistigen Störung zuzusprechen ist. Die Kombination mit der peripheren Nervenerkrankung spricht sicher für die ätiologische Abhängigkeit vom Alkohol.

Histologischer Befund:

Medulla oblongata. In den kaudalsten Gebieten des Vaguskerngebietes fällt uns eine gewisse Erkrankung einzelner, namentlich größerer Zellelemente auf. Man sieht Schwellung bzw. Tigroidverklumpung im dorsalen medialen Vaguskern ohne sonstige charakteristische Veränderungen dieses Abschnittes. Im Bereiche der unteren Oblongataetage sieht man diffuse Ganglienzellveränderungen, die sich besonders an den Zellen des Nucleus ambiguus zeigen, an denen wir nebst überreichlichem Pigment auch beginnende Vakuolenbildung sehen. Eine kleine Malazie finden wir auch im Gebiete des Nucleus Burdach, knapp an der Grenze der spinalen Trigeminuswurzel. Dort, wo sich der Zentralkanal spaltförmig zum vierten Ventrikel auszuweiten beginnt, tauchen sofort stärkere gliöse Reaktionen auf, welche die auch normalerweise hier vorhandenen Bilder erheblich an Umfang übertreffen. Zunächst fällt uns auf, daß auch hier wieder eine auffallende Vermehrung des Kapillarnetzes besteht, daß eine hyperplastische Reaktion der Neuroglia eingesetzt hat, daß infolgedessen das dorsomediale Vagusgebiet netzig durchwuchert erscheint und erweiterte und prall mit Blut gefüllte Gefäße zwischen Kern und Ventrikelwand gruppiert sind. Auch hier bleiben diese Veränderungen streng auf das Gebiet zwischen Ventrikelspalte und dorso-medialem Vaguskern beschränkt, während die übrigen Abschnitte der Oblongata von solchen Veränderungen im allgemeinen verschont sind. Die Ganglienzellen des Vaguskerns haben weniger in quantitativer als in individueller Weise gelitten, eine Erkrankung, die gegenüber dem vollkommen normalen Hypoglossuskern besonders auffällt. Auffallend wandverdickte und erweiterte Gefäße finden wir noch im Bereiche des Sulcus anterior zwischen den Pyramiden und im Bereiche der basalen Meningealgefäße. Eine auffallende Verfettung der Zellen der Oliva inferior wäre noch zu erwähnen, und ebenso gegen die Norm vermehrte dunkle Pigmentierung zahlreicher Zellen des Ambiguus. Mit der Ausweitung des vierten Ventrikels nehmen die Veränderungen im Bereiche des dorsalen medialen Vaguskerns immer mehr zu und erweiterte Blutgefäße erfüllen den Raum zwischen Vagus und Ventrikelwand. Der obere Teil der Medulla oblongata ist nicht zur Verfügung gestanden, infolgedessen entzieht sich uns die Möglichkeit der weiteren Verfolgung der pathologischen Verhältnisse im Bereiche des oralen Anteils des verlängerten Marks. In der Brücke finden wir wandverdickte Gefäße mit auffallender Erweiterung und einer Imbibition der Ganglienzellen in der Umgebung der Blutgefäße mit einem dunklen Pigment. Die Ganglienzellen, welche um die Blutgefäße herum gelagert sind, enthalten in ihrem Innern ein schwarzes feinkörniges Pigment, und es ist auffallend, daß sich diese Imprägnation der Zellen nur vielfach in der allernächsten Umgebung der Blutgefäße zeigt, daß also derartig veränderte Gefäße kranzartig die Blutgefäße umgeben und nach außen hin von vollständig normalen Nervenzellen umkreist sind. Man sieht auch derartig feines Pigment in der allernächsten Umgebung der Blutgefäße und in der Blutgefäßwand selbst, wo man auch mitunter Reste abgelaufener Blutungen finden kann. Sonst finden sich eigentlich im Bereiche des Brückenfußes keine wesentlichen Veränderungen. Es fehlen also sowohl entzündliche sowie



Abb. 15. Ganglienzellen der Raphekerne mit Pigmentkörnern.

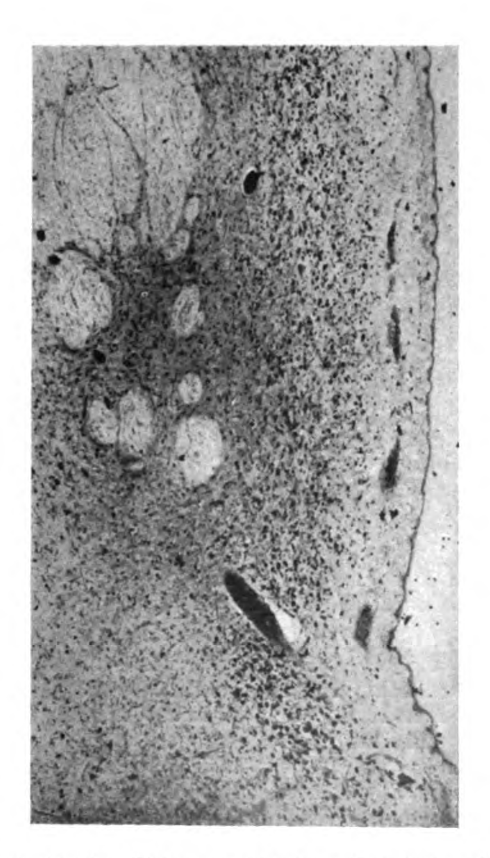


Abb. 16. Streifenförmige Blutungen zwischen Ventrikelwand und Nucleus paraventricularis.

Erweichungsprozesse durchaus. In der Brückenhaube sind eigentlich auch nur sehr geringfügige Abweichungen von der Norm festzustellen, in den Kerngebieten, welche um den zum Abschluß gelangenden Ventrikel gelagert sind, findet sich eine gewisse Vermehrung der Blutgefäße, eine starke Fettpigmentanreicherung der meisten Nervenzellen und mitunter auch eine Pigmentbestäubung von Ganglienzellen, ähnlich wie wir sie im Brückenfuß, in der Umgebung von Blutgefäßen gefunden haben. Wenn wir die Situation im Bereiche des hinteren Vierhügels übersehen, so finden wir erstens regionäre Pigmentfüllung um eine stärker dilatierte Gefäßgruppe mit vorausgegangener

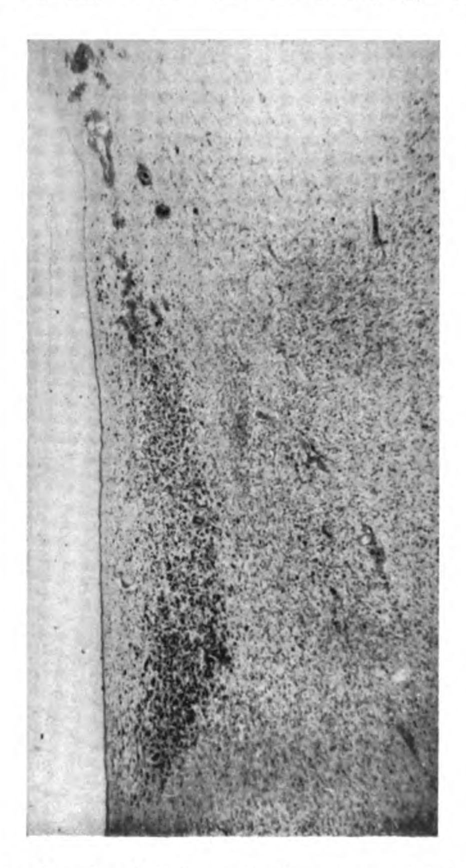


Abb. 17. Blutungen im dorsalen Anteil des Nucleus paraventricularis mit Konsumption dieses Kernanteils. Atrophie der dorsalen Kernhälfte.

Blutung im Fußgebiet und ebenso auffallende Pigmentfüllung der Ganglienzellen im Bereiche der Kerne der Raphe. Sonst sind andere Veränderungen nicht nachweisbar. In der Umgebung des Aquädukts und im Bereiche des sich eröffnenden dritten Ventrikels zeigt sich eine auffallende Vermehrung der Blutgefäße, eine Erweiterung derselben sowie Hämorrhagien, wobei sich, ähnlich wie früher, die Veränderungen lediglich auf die nachbarschaftliche Umgebung des zentralen Liquorraums beschränken. Sonst findet sich höchstens eine Verfettung der Nervenzellen der übrigen Gebiete bei sonst negativem Verhalten. Die stärksten Veränderungen zeigen sich dann erst wieder, ähnlich wie im Fall II, im Bereiche des Nucleus paraventricularis, wo die Kapillarvermehrung, Gliawucherung und Blutung die histologische Trias der pathologischen

Reaktionen darstellt und wo dann sekundäre Veränderungen des Ependyms sich hinzugesellen. Hier kann man auch schwere Veränderungen des Ependyms selbst wahrnehmen, in dem Buchten entstehen, die in das Erkrankungsgebiet eindringen. Auch das Ganglion opticum basale und der Nucleus paraventricularis, infundibulo-mamillaris sind im gleichen Ausmaß erkrankt. Überall findet sich die auffallende Erweiterung der Blutgefäße, Kapillarverdichtung und Wucherung der Mikroglia besonders ausgeprägt und dazu kommt noch hier die auffallende Verfettung der Ganglienzellen, die Anreicherung mit Lipofuscin und teilweise auch wieder die am Brückenfuße zuerst beschriebene Pigmentaufnahme von dunklen Körnern in die Ganglienzellen, ein Vorgang, der sich auch in der Umgebung der ausgedehnten Blutungen, im Nucleus paraventricularis zeigt. Im Bereiche des Strio-Pallidum herrschen ähnliche Verhältnisse wie im Fall II, jedoch ist die dort beschriebene übermäßige Vermehrung von Eisenpigment nicht vorhanden. Man könnte im Gegenteil eher von einer Verminderung gegenüber den sonstigen normalen Verhältnissen sprechen. Hingegen zeigt sich besonders im Striatum in der Umgebung einzelner, auffallend dilatierter Gefäße auch wieder die Imbibition von Ganglienzellen sowie einzelner Gliaelemente und auch frei im Parenchym mit dem eigenartigen schwarzbraun körnigen Pigment. In den verschiedenen Blöcken der Hirnrinde zeigt sich stellenweise ein ähnlicher übermäßiger Dehnungsvorgang der Blutgefäße, und zwar sowohl im Mark wie auch im Rindengrau, doch führt diese Gefäßveränderung nicht zu einer wesentlichen Abänderung des zytoarchitektonischen Bildes. Der Schichtcharakter bleibt gewahrt und gröbere Veränderungen an den Ganglienzellen werden nicht gefunden. Die Erweiterung der Blutgefäße ist vielfach im Mark ausgeprägter als im Rindengrau und in den untersten Schichten der Hirnrinde wiederum deutlicher wie in den oberen. Nucleus dentatus cerebelli: Im Bereiche des gezahnten Kerns finden sich auffallend erweiterte Blutgefäße, die zum Teil auch in der Umgebung eines spongiös erweiterten Markgewebes gelagert sind. In der Kleinhirnrinde selbst sind keine auffallenden Veränderungen, nur die Zellen des Nucleus dentatus, die zwar in der Mehrzahl unverändert sind, weisen erhebliche Zeichen einer Verfettung auf und einzelne Schleifen des gezahnten Kerns sind zugrunde gegangen, wodurch die Kontinuität des Zellbandes verloren gegangen ist.

Fassen wir die bei drei Fällen gefundenen anatomischen Veränderungen zusammen, so ergibt sich folgende Feststellung:

Im ersten Falle finden wir eine diffuse parenchymatöse Schädigung des gesamten nervösen Zentralorgans. Im Vordergrund stehen degenerative Veränderungen der Ganglienzellen ohne besondere Bevorzugung irgend eines speziellen Territoriums. Hauptsächlich handelt es sich um Schwellungsvorgänge mit gewissen Gerinnungsprozessen im Plasma bzw. um Verfettungen subchronischer Natur. Wie gesagt, sind diese parenchymatösen Umbaureaktionen diffus im ganzen Zentralnervensystem und die eventuell an dieser oder jener Stelle stärker hervortretende degenerative Umformung zeigt doch scheinbar nirgends besondere Akzentuierung. Dann müssen wir feststellen, daß die im zweiten Falle gefundenen diffusen degenerativen Veränderungen der Nervenzellen keineswegs in jenem Ausmaß vorhanden sind, wie wir sie im ersten Falle gefunden haben. Es finden sich zwar auch hier an verschiedenen Stellen degenerative Veränderungen der Nervenzellen, doch ist der Grad der Erkrankung derselben zwar an einzelnen Stellen kein unbeträchtlicher, aber sicherlich nicht generell und macht mehr den Eindruck einer lokalen als einer diffusen Schädlichkeit, wodurch sich dieser Fall schon erheblich von den vorhin besprochenen unterscheidet. Parallel mit dieser degenerativen Veränderung der Nervenzellen läuft an den meisten

Stellen ein pathologischer Prozeß der Blutgefäße und der Glia. Es handelt sich hier um das Gebiet um den vierten Ventrikel herum, in etwas geringerem Maße um das periaquäduktiale Gebiet und wieder stärker betroffen das Territorium in der Umgebung des dritten Ventrikels. Gewisse Ausstrahlungen dieses Prozesses finden wir auch noch in den kaudalen Ebenen der Medulla oblongata im Gebiet der Substantia reticularis, an den basalen Partien des Hypothalamus und auch ein wenig in den strio-pallidären Ganglien. Bei diesen Veränderungen fällt uns nun auf, daß die degenerative Erkrankung der Nervenzellen eigentlich das quantitativ geringste Teilbild des krankhaften Prozesses vorstellt, daß vielmehr die vaskuläre und gliöse Reaktion die Hauptcharakteristika des Prozesses repräsentieren. Die Blutgefäßveränderung besteht in zwei Formen. Einmal in exzessiver Erweiterung der Gefäße, namentlich jener größeren Kalibers, vor allem der Arteriolen, einzelner Präkapillaren, vor allem jedoch der Venenäste. Zweitens besteht eine auffallende Vermehrung der Kapillaren, die selbst wieder eine gewisse Verdichtungstendenz ihrer Wand erkennen läßt, wo wir also neben Vermehrung, Sprossung auch eine gewisse kapillare Fibrose wahrnehmen. Neben diesen rein quantitativen Veränderungen zeigen sich auch gewisse degenerative Reaktionen der Wände im Sinne von Homogenisation, Kerndegeneration, daneben auch Kernwucherung, wenngleich die letztere vom Standpunkt einer produktiven Reaktion relativ geringfügig ist. Besonders bei den größeren Gefäßen ist die degenerative Komponente weit stärker ausgeprägt. Dementsprechend sehen wir, daß ein entzündlicher infiltrativer Vorgang an keiner Stelle gefunden wird, daß also Vorgänge im Sinne einer Defension scheinbar nicht geweckt werden. In diesen Gebieten, wo die Blutgefäße die besondere Erweiterung zeigen, findet sich selbstverständlich eine pralle Füllung und diese Hyperämie solcher Gefäßterritorien führt auch bei erkrankter Gefäßwand an zahlreichen Stellen zu mehr oder minder ausgedehnten Blutungen. Es ist beachtenswert, daß diese hyperämische blutige Durchsetzung des Gewebes eigentlich auf ganz wenige Punkte des Zentralnervensystems beschränkt ist. Zunächst müssen wir feststellen, daß hier überhaupt nur jene Gebiete in Frage kommen, die wir vorhin als pathologisch verändert bezeichnet haben, und für Blutungen selbst gilt noch eine weitere Einschränkung in dem Sinne, daß hauptsächlich das Gebiet in der Umgebung des dritten Ventrikels und namentlich das Terrain des Nucleus paraventricularis, also jene parallel der Ventrikelwand verlaufende Kernsäule und besonders deren dorsale Hälfte den Hauptort dieser Hämorrhagien darstellt. Ein zweiter Punkt, wo sich noch Hämorrhagien finden, ist die dorsale Ecke des oralen Drittels des vierten Ventrikels, wo wir an der Übergangskante der Oblongata gegen das Kleinhirn, also dorsal vom Nucleus Bechterew und vordringend gegen das Velum medullare bzw. gegen den Nucleus tecti derartige Blutungen bemerken. Diese mesodermen Reaktionen sind dann weiterhin von gliösen begleitet, d. h. daß sich in der Umgebung der derartig veränderten Blutgefäße eine mehr oder minder energische Hyperplasie der Neuroglia anschließt. Wir sehen eine Wucherung

vorwiegend gliöser Zellen an den vorhin genannten Gebieten, so daß die Abschnitte infolge der Vermehrung der Blutgefäße einerseits und der Wucherung der Neuroglia anderseits eine durchaus veränderte Struktur zeigen, hier gewissermaßen eine Ballung verschiedenartiger Gewebsformationen Platz gegriffen hat. Dabei sind diese Gliaveränderungen stets diffus. Wir finden nirgends herdförmige Verdichtungen im Sinne einer Rosetten- oder Knötchenbildung, vielmehr hält sich eigentlich die Gefäßveränderung ganz an das eng nachbarschaftliche Gebiet der Blutgefäße, so daß man wohl annehmen kann, daß die gliöse Hyperplasie ein sekundäres Korrelat der vaskulären Wirkung ist.

Gehen wir nun näher zur Beurteilung des pathologischen Befundes des dritten Falles über, so gleicht dieser im Prinzip bis auf gewisse kleine Differenzen erheblich dem zweiten Falle. Hier sind die diffusen, das Zentralnervensystem generell betreffenden Veränderungen noch geringfügiger als jene im zweiten Falle. Wir sehen zwar auch an verschiedenen Stellen ohne besondere Prädilektion degenerative Umformungen von Ganglienzellen; Zerstörungsbilder, die auch wieder keine spezifische oder charakteristische Form erkennen lassen. Meist sind es chronische oder subchronische Ganglienzellveränderungen, die an und für sich eine Abhängigkeit vom Blutgefäßapparat nicht erkennen lassen. Genau wie im zweiten Falle. Wie im zweiten Falle, sehen wir auch hier die eigenartige, vorhin genau beschriebene vaskuläre und gliöse Reagibilität an bestimmten Territorien, die sich ungefähr mit den im zweiten Falle bezeichneten Gebieten decken. Genau so wie dort ist der Hauptpunkt dieser eigenartigen Gewebsreaktion das Gebiet in der Nachbarschaft des dritten Ventrikels, also der Wand neben der Ventrikelwand hauptsächlich im Gebiet des Nucleus paraventricularis, auch hier weniger dessen basaler Anteil, als die mehr dorsal gelegene Hälfte, hingegen wiederum häufigere Verstärkungen gegen die basalen Kerngebiete und die hypothalamische Region. Auch hier kann man dann mäßiggradige Veränderungen in der Vierhügelgegend um den Aquädukt herum beachten, doch nehmen bemerkenswerterweise die gleichsinnigen Erkrankungsbilder hier in der Gegend des vierten Ventrikels quantitativ ab. Die im zweiten Falle dortselbst gefundenen hochgradigen Reaktionen, besonders in der dorsalen Aquäduktecke gegen das Kleinhirn hin, sind hier zwar noch vorhanden, jedoch bedeutend geringfügiger, förmlich nur angedeutet. Auch die vaskulogliösen Reaktionsformen bei der Eröffnung des Zentralkanals zum vierten Ventrikel, die im zweiten Falle ganz besonders hochgradig waren, sind in diesem Falle in viel dürftigerem Ausmaß ausgebildet. Immerhin zeigt dieser Fall zwar qualitativ ein gleiches Verhalten wie der vorhergehende, nur ist quantitativ das Bild lediglich in den oralen Partien identisch, während die kaudale Erkrankung weit geringer ausgeprägt erscheint. Im Gegensatz nur zum zweiten Fall ist hier ein in jenen nur ganz andeutungsweise vorhandenes Korrelat vielleicht ausgeprägter, ja besonders markant vorhanden. Es handelt sich hier nämlich um eine besonders reiche Ansammlung eines bräunlichschwarzen, körnigen Pigments in zahlreichen Ganglienzellen, wobei wir fest-

stellen können, daß es sich gewöhnlich um eine Imprägnation handelt, die sich meist konzentrisch um wandveränderte, von Blutungen umgebene Gefäße abspielt, die Zellen nur in nächster Umgebung solcher Gefäße diese Imbibition aufweisen, während die fern abgelegenen Nervenzellen frei von diesen Veränderungen bleiben. Diese Ganglienzellerkrankung ist jedoch nicht immer so sicher vaskulär abhängig zu erkennen, da es mitunter einzelne Gebiete, wie z. B. die Kerne der Raphe in der Brücke gibt, welche scheinbar ohne eine Beziehung zu irgend einen Gefäßterritorium diese eigenartige Pigmentanreicherung zeigen. Diese feinen Pigmentkörnchen finden wir in solchen Gebieten selbstverständlich auch in den Gefäßwandungen um deren nächster Umgebung, teils frei im Gewebe, im geringeren Ausmaß jedoch an Gliazellen gebunden, die wohl infolge ihres Relationsverhältnisses zwischen Blutlymphbahn und Nervengewebe gleichfalls Gelegenheit hatten, dieses Pigment aufzunehmen.

Wenn wir somit das Gesamtergebnis unserer Untersuchungen überschauen, so müssen wir folgendes feststellen. Zunächst ist die Frage zu beantworten, ob dem Korsakoffschen Syndrom jener typische Befund zuzuschreiben ist, den Gamper an seiner Untersuchungsserie festgestellt hat. Hiezu müssen wir auf Grund unserer Untersuchungen den Standpunkt folgendermaßen formulieren. Unser zweiter Fall ist wohl ein typischer alkoholischer Korsakoff und die anatomische Untersuchung in diesem Falle hat im wesentlichen jene Punkte bestätigt, die Gamper bei seinen Untersuchungen als charakteristisch angegeben hat. Gewisse Differenzen sind allerdings auch in diesem Falle gegenüber den Gamperschen Normen festzustellen. Wir konnten an Hand unserer Fälle und besonders des typischen Falles von Korsakoff nicht die Überzeugung gewinnen, als ob jene scharfe Abgrenzung, die Gamper getroffen hat, durchaus zutreffend ist. So möchten wir zunächst bezüglich des Befundes in der Medulla oblongata daran festhalten, daß vielleicht der dorso-mediale Vaguskern stärker betroffen ist als andere Territorien des verlängerten Marks, doch machten wir durchwegs die Beobachtung, daß dieser Prozeß sich eigentlich fast in sämtlichen Kerngebieten in der Umgebung des vierten Ventrikels abspielt und wir konnten zum Beispiel in unseren Fällen sehen, daß neben dem dorsalen Vaguskern, vor allem das Gebiet des Bechterewschen Kerns und jene Markfasern, welche gegen das Kleinhirn hinauf bzw. von diesen herunter ziehen, vielfach Sitz schwerer Veränderungen sind, die sich im allgemeinen mit jenen morphologischen Veränderungen decken, die Gamper nur in der Gegend des dorso-medialen Vaguskerns gefunden haben will. Dementsprechend sehen wir, daß sich auch gegen den Ventrikel hin stellenweise eine mehr oder minder starke gliöse Reaktionszone gebildet hat und dieser gliöse Wall findet sich nun keineswegs lediglich im Bereich des dorso-medialen Vaguskerns, sondern liegt vielfach auch in jenen Ebenen der Medulla oblongata, wo diese Kernsäule entweder schon sehr tief ventral gerückt ist oder überhaupt bereits verschwunden ist. Der zweite Punkt, auf den wir weiterhin verweisen wollen, ist eine gewisse Differenz im Befund bezüglich des medialen Okulomotoriuskerns,

wo wir eigentlich keine wesentlichen Veränderungen gefunden haben, die den sonst immerhin schweren Erkrankungen gleichen können. Ferner haben wir der topistischen Hauptpunkte der Gamperschen Untersuchungsresultate zu gedenken, nämlich der von ihm beschriebenen, besonders starken Affektionen der Corpora mammillaria. Es ist sicherlich richtig, daß wir auch in diesem Ganglion wie in den meisten anderen basal gelegenen Kernarealen schwere Veränderungen finden, doch müssen wir ganz offen gestehen, daß der Grad der Erkrankung uns nicht von jener Konstanz und Schwere scheint, wie er von Gamper behauptet wird. So sehen wir gerade im Falle des typischen Korsakoff die Corpora mammillaria nur sehr dürftig verändert und an einzelnen Schnitten der Serie können wir fast ganz normale Zustände dieses Ganglions beobachten. Dieser Befund ist für uns um so überraschender, als wir im dritten Falle, der kein Korsakoff war, wieder gerade jene schweren Veränderungen in den Corpora mammillaria finden, wie sie Gamper beim Korsakoff als typisch angegeben hat. Hingegen können wir auch mit Gamper die Alteration der verschiedenen Ganglienkerne bestätigen, vor allem der Gegend des Ganglion supraopticum, Nucleus infundibulo-mamillaris, Nucleus periventricularis, wenngleich das auch durchaus nicht für das gesamte Territorium gilt, nachdem besonders sich in dem Infundibulum eingelagerten Kernmassen nicht allgemein von diesem Affektionsgrad befallen sind. Wir haben hier eher die Empfindung, als ob der krankhafte Prozeß sich hier vom Ventrikel eher ein wenig entfernen würde und erst wieder in den dorsalen Anteilen des dritten Ventrikels, also in der Gegend des Nucleus paraventricularis eine besondere Akzentuierung erfährt. Im Gegensatz zu Gamper haben wir gerade in diesem Bereich besonders schwere Veränderungen gefunden und haben hier eigentlich einen Grad der Erkrankung feststellen können, wie er qualitativ wohl an gar keiner anderen Stelle des Zentralnervensystems gefunden wurde. Bestehen also in diesen Befunden gewiß Übereinstimmungen mit Gamper, so haben wir auch topisch nennenswerte Differenzen festzustellen, als deren Hauptpunkt wir wohl herausheben wollen: 1. die Tatsache, daß nicht der dorso-mediale Vaguskern allein in der Medulla oblongata affiziert ist, 2. daß die Corpora mammillaria nicht jenen Hauptherd der Erkrankung vorstellen, wie er von Gamper supponiert wird und 3. daß eine besonders schwere Erkrankung im Bereich der langgezogenen Kernsäule des Nucleus paraventricularis besteht, wobei die Veränderung sich eher in den dorsalen als in den ventralen Anteilen dieses Kernbandes etabliert hat.

Was nun die von Gamper beschriebene feinere Architektonik des pathologischen Prozesses anlangt, so besteht in unserem Fall ein Bild, das in den Grundzügen die von Gamper festgestellten Normen bestätigt. Im Vordergrund steht eine ausgesprochene Verdichtung und Vermehrung des Kapillarnetzes mit mehr oder minder ausgesprochenen Wandveränderungen, die sich selbstverständlich an den größeren Gefäßen deutlicher zeigen, an den kleineren jedoch als sichere Kapillarfibrose zu erkennen sind. Neben dieser Verdichtung des Blutgefäßnetzes zeigt sich auch die plastische Vergrößerung

desselben durch eine recht beträchtliche Blutfülle, wobei die Hyperämie in erster Linie auf einer ganz besonders starken Blähung der venösen Teile des Kreislaufapparates beruht. Wir sehen keine produktive Reaktion der Gefäßwand im Sinne einer Lymphozytenbildung oder einer Produktion von Elementen, welche Veranlassung geben könnten, den Prozeß als einen entzündlichen zu qualifizieren. Hingegen finden wir, um die mesoderme Komponente des Prozesses zu ergänzen, einen Befund, der im Gegensatz steht zu jenen Untersuchungen, wie sie Gamper uns vermittelt hat. Wir finden in seiner Arbeit eine kleine Ungenauigkeit der Beschreibung, indem er zwar bei der Schilderung der Befunde Blutungen rubriziert, diese jedoch in der Zusammenstellung nicht speziell angibt. Dieser von Gamper aufgestellte Gegensatz zur Polioencephalitis haemorrhagica läßt sich unseres Erachtens nach nicht aufrecht erhalten, indem wir in unseren Fällen von alkoholischem Korsakoff eine deutlich hämorrhagische Tendenz des Gefäßapparates erkennen konnten. Die Blutungen sind selbstverständlich nur auf die erkrankten Territorien beschränkt und finden sich meistenteils im Bereich auffallend hyperämisch erweiterter Blutgefäße, wo sie neben dieser exzessiven Blutfülle endovaskulär auch noch als typische Diapedesis-extravasate das erkrankte Gebiet zum Teil durchsetzen. Wir haben bei diesen Blutungen nicht die Empfindung, als ob in ihnen nur akute Schädigungen des Kreislaufes vorhanden wären, zumal sich auch Reste der stattgehabten älteren Blutungen an zahlreichen Stellen der krankhaften Regionen erkennen lassen. Hiezu gehört in erster Linie die Ansammlung von blutpigmenthältigen Zellen in der Umgebung solcher veränderter Blutgefäße, zweitens auch die Bindung des scheinbar hämatogenen Pigments an Ganglienzellen, in einer Art, wie sie seinerzeit von Stengel in der Umgebung größerer Hirnblutungen im Gehirn bereits festgestellt worden war. Da die Befunde von Gamper in extenso bis heute nicht erschienen sind und vermutungsweise nur rein topische Phänomene von ihm bisher beschrieben worden sind, nehmen wir wohl an, daß er später auch wohl diesen Befund wird bestätigen können. Wir wollen allerdings nicht verfehlen, darauf hinzuweisen, daß der Nachweis dieses hämatogenen Pigments, wie Stengel zeigen konnte, nur an einem Material gelingt, welches eine Vorfixierung in Formalin durchgemacht hat, da scheinbar die direkte Alkoholfixierung und Härtung zu einer Lösung des hämatogenen Pigments oder Farbstoffes führt, wodurch derselbe dann auf keine Art und Weise in den Zellen nachgewiesen werden kann. Dieses hämatogene Pigment finden wir im Bereich der Ganglienzellen solcherart erkrankter Territorien und diese dunkle Pigmentierung findet sich bemerkenswerterweise auch an Stellen, wo der pathologische Prozeß scheinbar abgeklungen ist, d. h. wo ohne besondere Betonung der Kapillarvermehrung und Gliaveränderung eine rein hämorrhagische Infarzierung des Gewebes stattgefunden hat; hier wurden schließlich die Spuren der Blutung bei einem langjährigen Prozeß verwischt und die dunkelpigmentierten Ganglienzellen stellen dann die Merkmale der ehemaligen Alteration dar. Der zweite Punkt des pathologischen Prozesses ist der eigenartige der Gefäßreaktion synchron

—

koordiniert verlaufende Gliaprozeß. Wenn wir hier von koordiniert sprechen, so wollen wir damit allerdings noch nicht gesagt haben, daß nicht auch der gliöse Prozeß in einer Art Abhängigkeit vom vaskulären Geschehen steht, d. h. daß also die primäre Gefäßerkrankung die Neuroglia zu einer Veränderung ihrer Struktur anreizt, ohne daß es wahrscheinlich hier im Bedürfnis des Nervengewebes selbst entspricht; der gliöse Prozeß ist nicht als sekundär im Sinne von Nissl aufzufassen, sondern es handelt sich vermutungsweise um einen jener vielen von Pollak schon seit langem postulierten Reizungsprozesse, der als Reaktionstyp auf ein in der Blutbahn kreisendes Toxin zurückzuführen ist. Es ist klar, daß die funktionelle Störung oder die Giftwirkung als solche die Relation zwischen Nervengewebe und Blutbahn zu stören droht und daß selbstverständlich in diesem Falle die Neuroglia die Aufgabe übernehmen muß, den allenthalben entstehenden Komplikationsgrad zu überwinden. Die Neuroglia als Mittler der Austauschbeziehungen zwischen Blutbahn und Nervengewebe sucht diese Störung, die vom Blutstrom droht, wohl dadurch zu überbrücken, daß sie mit erhöhter Aktivität hilft, jenes Netz zu erweitern und zu vergrößern, durch welches einzig und allein es gelingen kann, die veränderte Nutritionsbasis für das Nervengewebe zu schaffen. Der Grund der Vermehrung der Neuroglia liegt allerdings vielfach auch in einer wesentlichen Abhängigkeit von der quantitativen Veränderung des Zirkulationsapparates, denn die auffallende Wucherung von Kapillaren muß es automatisch mit sich bringen, daß die Grenzfläche des Ektoderms, entsprechend der Vermehrung der Blutgefäßfläche auch eine Vergrößerung erfährt und es ist dann Aufgabe der Neuroglia, jene Mengen neuer Grenzmembranen zu schaffen, welche als Austauschgebiet des Stoffwechsels, als Rezeptoren der Nährstoffe und als Deportierer der Stoffwechselprodukte fungieren. Es nimmt daher kein Wunder, wenn die auch von Gamper beschriebene auffallende Vermehrung der gliösen Elemente einen hohen Grad erreicht und entsprechend der Architektonik der Glia in den grauen Kerngebieten, in denen sich doch der pathologische Prozeß abspielt, ist die Reaktion der Glia in erster Linie auf Elemente kleineren Kalibers beschränkt, da schon normalerweise in diesen Territorien makroplasmatische und faserige Elemente der Glia fast durchwegs vermißt werden. Entsprechend dem alten Gesetz, daß die Neuroglia so reagiert, wie ihr normaler Bauplan es ermöglicht, finden sich also im Falle der alkoholischen Korsakofferkrankung eine vorwiegende Wucherung hauptsächlich mikrogliöser Elemente und kleinerer plasmatischer Zellen, wobei es natürlich unseres Erachtens offenbleibt, daß auch eine weitere Differenzierung zu großen plasmatischen Zellen möglich ist, eine Tatsache, die auch mit dem objektiven Befund der Fälle übereinzustimmen scheint. Ein Teil dieser gewucherten Zellen wird allerdings aus dem neugefügten Synzitialnetz herausgerissen, in mobile Abbauzellen umgeformt und namentlich in den Territorien, wo Blutung stattgefunden hat, sieht man zellige Elemente, die bei dem Mangel einer wesentlichen mesodermalen Zellproduktion ohneweiters als gliöse Elemente anzusprechen sind. Sie füllen sich, wie wir vorhin bereits bemerkt haben, mit Blutpigment und liegen

zum Teil perivaskulär angeordnet in der nächsten Umgebung der Gefäße, wo sich scheinbar eine allmähliche Auslaugung entwickelt, in deren Anschluß dann eine Rückresorption des Pigments in die mesodermalen Anteile des Zirkulationsapparates erfolgt. Der dritte Punkt ist die Frage der reinen Parenchymveränderung. Inwieweit Abbauprozesse an den Markscheiden im Nervensystem Platz greifen, können wir in dieser Arbeit nicht feststellen, da unsere Fälle einer kompletten Serienuntersuchung behufs Festlegung der Topik der zellulären Veränderungen vorgenommen wurde; infolgedessen haben wir kein Material zur Verfügung, das geeignet wäre, eine Entscheidung in diesen Fragen zu fällen. Wir können daher weder etwas über den Zustand der Markscheiden, noch über das eventuelle Vorhandensein von Abbauproduktion mit Ausnahme der Zellen feststellen, sondern können eigentlich nur aus dem Grade der Ganglienzellveränderungen und der damit in Zusammenhang stehenden Gliareaktion uns ein Bild machen, ob wesentlich charakteristische Veränderungen hier Platz gegriffen haben. Da müssen wir zunächst die Feststellung machen, daß im allgemeinen das Nervenparenchym einen ganz besonders hohen Grad der Resistenz zeigt, daß zwar, wie unsere Beschreibung der Fälle gezeigt hat, Ganglienzellveränderungen sowohl in dem schwer erkrankten Gebiet als auch in sonstigen Abschnitten des Nervensystems gefunden werden, daß diese Veränderungen jedoch nicht jene hohen Grade bieten, die eigentlich sonst mit der Schwere des klinischen Zustandsbildes übereinstimmen könnten. Wir müssen daher daran festhalten, daß die Parenchymveränderungen zwar vorhanden, sicherlich aber nicht den entscheidenden Grund für die Festlegung des anatomischen Syndroms der alkoholischen Korsakoff-Psychose abgeben konnten. Kurz gesagt ist also eine auf gewisse Punkte beschränkte Veränderung des Zirkulationsapparates auf der einen Seite, eine parallel damit laufende gliöse Reaktion in den gleichen Territorien auf der anderen Seite und eine relativ geringfügige Veränderung der Ganglienzellen im Zentralnervensystem jenes Korrelat, das wir in unserem Falle der alkoholischen Korsakoff-Psychose gefunden haben. Wenn wir nun jetzt zum Vergleich dieser Befunde die Untersuchungsresultate jenes Falles heranziehen, wo ein Korsakoffsches Syndrom, das jedoch scheinbar nicht auf alkoholischer Basis beruhte, bestand, so haben wir hier nun ein durchaus anderes anatomisches Bild erhalten. Zunächst ist vielleicht zu bemerken, daß der hier zur Beschreibung gelangte Fall nicht als reiner zu werten ist, daß eine abgelaufene Lues einerseits, die Leuchtgasvergiftung anderseits eine Konstellation vorstellen, deren genaue Wertung unseres Erachtens nach nicht leicht möglich ist. Wir wollen allerdings diese Frage nicht weiter erörtern, und uns lediglich mit dieser Lösung beschäftigen, ob also der sogenannte exogene Reaktionstypus im psychischen Bilde, wie es die Korsakoff-Psychose darstellt, durch die von Gamper beschriebenen topisch morphologischen Kriterien bedingt ist oder ob sich die von Gamper beschriebenen Bilder nicht nur auf durch alkoholbedingte Schädigungen des Zentralnervensystems beziehen. Da müssen wir nun zunächst feststellen, daß in diesem Falle von Korsakoff auch nicht die Spur

jener Veränderungen gefunden wurde, die wir in den späteren Fällen kennengelernt haben, daß also hier ein psychisches Zustandsbild resultierte, dem eine durchaus andere anatomische Grundlage zugrunde lag. In unserem ersten Falle, wo das Korsakoffsche Syndrom nicht durch eine Alkoholintoxikation bedingt ist, sind die Veränderungen im Zentralnervensystem durchaus anderer Natur. Zunächst müssen wir feststellen, daß auch nicht ein einziger Befund an den vorhin bezeichneten typischen Stellen gefunden wurde, der auch nur im entferntesten an jene Erkrankungsformen mahnt, welche wir beim alkoholischen Korsakoff gefunden haben. Man kann also ruhig behaupten, daß bezüglich der Topik der gefundenen Veränderungen auch nicht der geringste Parallelismus der beiden Fälle besteht. Während wir beim alkoholischen Korsakoff, ähnlich wie bei Gamper, eine herdweise Bevorzugung gewisser Territorien gefunden haben, fällt dies an diesem von uns zur Untersuchung herangezogenen Fall einer Korsakoff-Psychose (nach Co?) vollkommen weg. Zunächst die Tatsache, daß auch alle feineren histologischen Details, welche wir beim alkoholischen Korsakoff gefunden haben, also die Gefäßvermehrung, die Gliawucherung, eventuell die Blutungen in diesem Falle vollständig fehlen. Im Gegensatz zum alkoholischen Korsakoff zeigt sich hier eine generelle Schädigung des Parenchyms in dem Sinne, daß ohne besondere Aktivität sich allgemeine Entartungserscheinungen an den Ganglienzellen geltend machen, ohne jedoch an irgend einer Stelle einen besonders prägnanten Grad zu erreichen. Höchstens an einzelnen Kerngebieten der Oblongata, wobei bemerkenswerterweise der dorsale Vaguskern nicht mit inbegriffen erscheint, ferner in der Substantia nigra finden sich Veränderungen; im Gegensatz zum alkoholischen Korsakoff sind jedoch alle jene Territorien auffallenderweise wenig verändert, welche dort Sitz der charakteristischen Erkrankungen sind. In diesem Falle haben wir eigentlich ein durchaus uncharakteristisches, weder topisch noch histologisch typisches Bild. Wir finden allenthalben an verschiedenen Punkten des Z. N. S. mehr oder minder schwere Grade von Gefäßerkrankungen, was bei der stattgehabten Lues und bei dem immerhin fortgeschrittenen Lebensalter des Patienten durchaus auf diese ursächlichen Faktoren zu beziehen sein dürfte. Auf letztere werden wir wohl die wenigen besonders charakteristischen Bilder des histologischen Befundes im Nervensystem beziehen müssen, nämlich erstens die bilaterale symmetrische Erweichungshöhle im oralen Pallidumdrittel und vielleicht auch jener ähnlich geformte malazische Prozeß, den wir zwischen dem medialen Thalamuskern und der Wand des dritten Ventrikels ausgebreitet sehen; wenngleich es ebenso leicht möglich ist, daß dieser Herd nicht mit der Leuchtgasvergiftung in irgend einem direkten genetischen Zusammenhang steht, da wir in seiner Umgebung noch auffallend reichliche Abbaureaktionen finden, ein Zeichen, das sicher für die jüngere Natur dieses Prozesses spricht. Wir dürfen allerdings nicht vergessen, daß wir auch Gelegenheit hatten, bei weit zurückliegenden Leuchtgasnekrosen des Pallidums noch immer aktive Abbaureaktionen zu bemerken (Pollak und Rezek). Immerhin spricht die atypische Reaktion dieser Erweichungshöhle

gegen eine Abhängigkeit vom Kohlenoxydgas, da wir in keinem Falle der zur Untersuchung gelangten Fälle einen ähnlichen Befund gefunden haben. Wir glauben, daß es sich hier um luetische Affektionen handelt, wofür auch entzündliche Infiltrate zu sprechen scheinen, die sich auch vereinzelt an anderen Stellen des Z. N. S. finden.

Anders hingegen steht es mit den etwas stärker akzentuierten Veränderungen in der Substantia nigra, die hier auf die seinerzeit stattgefundene Leuchtgasintoxikation bezogen werden könnten, wenngleich der chronische Entartungsvorgang an den Blutgefäßen an und für sich geeignet wäre, auch hier diese Veränderungen zu erklären. Es zeigt sich also, daß wir hier bei einem Fall eines typischen Korsakoff-Syndroms nichtalkoholischer Provenienz einen Befund finden, der sich in gar keinen Punkten mit jenen Substraten deckt, wie sie beim alkoholischen Korsakoff beschrieben wurden, wodurch ein wichtiges Element in dem Erklärungsmechanismus der Korsakoff-Psychose wegfällt, da auch von Gamper der Versuch gemacht wurde, aus der speziellen Befallenheit vegetativer Territorien des Z. N. S. eine hypothetische Erklärung der Genese der psychischen Veränderungen zu konstruieren. Auf Grund dieses Befundes müssen wir jedenfalls den von Gamper angenommenen Mechanismus wenigstens für unseren Fall bezweifeln — was auch Creutzfeldt schon getan hat — und damit eigentlich auch neuerdings die Frage aufwerfen, ob tatsächlich die von Gamper angenommene Hypothese für die Erklärung des Korsakoffschen Syndroms zutreffend ist. Aus diesem Grunde haben wir dann noch den dritten Fall in unsere Untersuchungsreihe herangezogen, mit einer typisch, durch Alkohol bedingten Einschränkung der geistigen Fähigkeiten nebst epileptischen Anfällen, wo wir wohl mit größter Wahrscheinlichkeit im Alkohol die Ursache der neurologischen wie der psychischen Veränderungen annehmen müssen. Hingegen war bei diesem Patienten niemals das Zeichen einer Korsakoffschen Psychose aufgetreten, so daß also eine andere alkoholbedingte Erkrankung des Z. N. S. die Frage der toxischen Elektivität beweisen bzw. die Bedeutung für das Zustandekommen der Korsakoffschen Psychose erklären soll. Wie wir nun aus der Beschreibung unseres dritten Falles ersehen haben, findet sich im Z. N. S. ein pathologisch-histologisches Korrelat, welches eigentlich in gröberen Zügen annähernd dem entsprochen hat, was wir beim alkoholischen Korsakoff gesehen haben und lediglich kleine quantitative Erscheinungen und gewisse Abänderungen fast unbedeutender Art lassen einen Unterschied gegenüber dem Falle des typischen Korsakoff erkennen. Was die Lokalisation der Veränderungen in topischer Hinsicht anlangt, so ist im Prinzip hier der Befund annähernd gleich; wir finden zwar in den kaudaleren Partien des Z. N. S. nicht jene hochgradigen Veränderungen wie im zweiten Falle, während es jedoch andere Stellen gibt, die ihrem Charakter nach eigentlich durchaus dem echten Korsakoff gleichen, ja, an gewissen Stellen, namentlich im Gebiet des Nucleus paraventricularis bzw. der dorsolateralen Ecke des vierten Ventrikels die beim echten Korsakoff beschriebenen Veränderungen quantitativ erheblich übertreffen. Der Charakter der histologischen Ver-

änderungen ist aber sicherlich bei beiden Fällen der gleiche, auch beim Fall der Alkoholdemenz mit Epilepsie steht im Vordergrund die Kapillarvermehrung und ihre bindegewebige Fibrose, die parallel damit laufende Vermehrung des gliösen Netzes, die begleitenden Blutungen, die sekundär davon abhängigen, nicht übermäßigen Ganglienzellerkrankungen, also ganz das gleiche Bild wie im Fall II. Gegenüber diesem Falle ist nur zu bemerken, daß hier ein stärkerer Blutungsvorgang angenommen werden muß, da wir in den Zellen sehr reiche Mengen hämatogenen Pigments gefunden haben (siehe früher). Bemerkenswert bleibt weiter in diesem Falle die relative Intaktheit der kortikalen Sphäre, gleichfalls eine Identität mit jenen Befunden, die Gamper, wie wir, im Gegensatz zu Creutzfeldt, beim alkoholischen Korsakoff erheben konnten. Schöpfen wir nun aus dieser Zusammenstellung der drei von uns zum Vergleich klinischer wie pathogenetischer Momente wichtigen Fälle ein Resultat, so müssen wir feststellen, daß die von Gamper vorgetragene Konzeption der anatomischen Erklärung des alkoholischen Korsakoff anzuzweifeln ist. Der Vergleich zweier pathogenetisch ungleich bedingter Fälle von Korsakoffscher Psychose zeigt, daß wir in jenem Falle die von Gamper beschriebenen typischen Veränderungen finden, wo die psychische Erkrankung Folge der Alkoholintoxikation ist, daß hingegen das psychische Syndrom, das auf anderer exogener Basis beruht, nicht auf jenen anatomischen Grundlagen aufgebaut ist, welche wir sonst vielleicht als Ursache der alkoholischen Korsakoff-Störung annehmen könnten. Es läßt sich also auf Grund dieser Tatsache gewiß nicht mehr annehmen, daß die Lokalisation des Prozesses und der Charakter desselben Ursache des charakteristischen psychischen Syndroms der Korsakoff-Psychose sind. Zweitens lehrt uns jedoch der dritte Fall, daß selbst die gleichsinnigen Veränderungen, selbst die fast identische Lokalisation des Prozesses nicht geeignet ist, das identische psychische Verhalten herbeizuführen, daß also ein durchaus äqualer anatomischer Prozeß in einem Falle mit einer Korsakoffschen Psychose, in anderem Falle mit einer alkoholischen Demenz und Epilepsie verbunden ist. Dies scheint auch aus den Ausführungen von Creutzfeldt hervorzugehen. Wir müssen wohl mit größter Wahrscheinlichkeit vielmehr zu dem Schlusse gedrängt werden, daß die hier gefundenen Veränderungen des Z. N. S. wohl aller Wahrscheinlichkeit nach Folgen der chronischen Alkoholvergiftung sind, daß also hier ein gewisser Grad elektiver Befallenheit, eine Art Pathoklise, wenn wir den Begriff von Vogt akzeptieren wollen, vorliegt, ähnlich wie jene Pallidumveränderung bei allen Fällen einer Leuchtgasvergiftung. Wir können jedoch aus dieser lokalisatorischen Befallenheit keinen weiteren Schluß ziehen und daran die Entwicklung eines toxisch bedingten psychischen Syndroms ableiten, da die gleichartigen Veränderungen wie gesagt zu vollständig differenten Zustandsbildern zu führen vermögen. Es ist also auch dieser zweite Punkt die topische Bedingtheit des psychischen Syndroms von den vorhin beschriebenen Veränderungen negativ zu beantworten. Welches selbstverständlich die Gründe sind, die in einem Falle das Hervortreten der Korsakoff-Psychose, im

anderen Falle die Entwicklung einer Alkoholdemenz bedingen, bleibt uns vorläufig verschlossen. Genau so wie bei den meisten anderen psychischen Erkrankungen, wo wir noch immer nicht die Möglichkeit besitzen, weder aus dem Charakter noch aus der Topik der Veränderungen eine bindende Erklärung zu erfassen. Letzteres gilt schließlich auch für jene anatomisch sicher zu diagnostizierenden psychischen Erkrankungen, wie diejenigen luetischer Provenienz, da doch letzten Endes auch histologisch durchaus anders geartete kortikale Veränderungen vollständig identische Zustandsbilder herbeizuführen vermögen. Jedenfalls glauben wir aber als Resultat unserer Arbeit annehmen zu können, daß ähnlich wie die Leuchtgasvergiftung auch der Alkohol eine gewisse Affinität zu den verschiedenen Territorien des Z. N. S. besitzt, daß durch ihn ganz typische Veränderungen hervorgerufen werden, daß die Einwirkung in erster Linie den Blutgefäßapparat betrifft, wobei scheinbar zwei verschiedene Reaktionsformen im Vordergrund des pathogenetischen Geschehens stehen, erstens die Kapillarvermehrung als Ausdruck einer gewissen produktiven Reizbarkeit des Mesoderms, zweitens hingegen die degenerativen Veränderungen, welche mit Blutungen einhergehen, wie wir sie bei der Polioencephalitis haemorrhagica superior in klassischer Form zu beobachten Gelegenheit haben. In gewisser Hinsicht kommt es natürlich zu einer Kombination dieser beiden Phänomene, ähnlich wie wir sie in unseren beiden Alkoholfällen auch nachzuweisen imstande waren. Daß selbstverständlich neben einer starken produktiven Mesenchymalreaktion die degenerativen Veränderungen zum Durchbruch kommen ist klar, doch gibt es sicherlich auch Kombinationen der beiden Syndrome, die wahrscheinlich auch — wir haben keinen einschlägigen Fall dieser Art — zur Kombination dieser beiden Zustandsbilder Veranlassung geben können. Jedenfalls lehrt uns unsere Untersuchung, daß die toxische Komponente verschiedener Prozesse im Z. N. S. eine quali- und quantitativ ähnliche, wenn nicht gar gleichartige Veränderung herbeizuführen vermag. Hingegen scheint weder ihr Charakter noch ihr topischer Sitz einen sicheren Hinweis auf deren klinische Auswirkung zu gestatten, da gleiche psychische Syndrome differente anatomische Grundlagen zu haben scheinen, während klinisch ungleiche Bilder bei identischen Prozessen im Z. N. S. vorkommen.

Literatur:

Creutzfeldt, Allg. Zeitschr. f. Psych., 90, 1929.
Gamper, D. Zeitschr. f. Neurol. 102, 1928.
Pollak-Rezek, Virchows Archiv, 265, 1927; 269, 1928.
Pollak-Rezek, Zeitschr. f. Neur., 116, 1928.
Schroeder, Nissl-Arb., 2, 1908.
Stengel, Obersteiners Arb., 28, 1928.

Zur Frage der entzündlichen Erscheinungen bei der multiplen Sklerose.

Von

Dr. Le Roy M. A. Maeder.

Instructor in Neurology, University of Pennsylvania (Philadelphia).

Mit 4 Abbildungen im Text.

Seitdem Anton und Wohlwill[1]) den Versuch gemacht haben, die mehr akuten Formen der multiplen Sklerose von den mehr chronischen, den klassischen, zu trennen und bei den ersteren von einer multiplen, nicht eitrigen Enzephalomyelitis zu sprechen, ist man immer wieder daran gegangen, die von Marburg[2]) zum ersten Male betonte Unität der beiden Formen zu widerlegen. Man hat sich immer wieder bemüht, Fälle mit gewissen Besonderheiten heranzuziehen, um sie aus dem Bereich der multiplen Sklerose zu entfernen. Es sei nur an die Fälle von Redlich[3]) erinnert, die er als Encephalitis pontis et cerebelli beschrieben hat und die er, trotzdem vieles für ihre Zugehörigkeit zu den sklerotischen Prozessen spricht, hauptsächlich wegen der Eigenart der Lokalisation von diesen trennt.

Solche Fälle sind später noch vielfach beschrieben worden, und da Gournand[4]) über dieselben erst kürzlich zusammenfassend berichtet hat, so sei hier von einer Aufzählung der Literatur abgesehen, zumal Pette[5]) schon früher, dann mit Spielmeyer[6]) in ihrem Referat in Würzburg im Jahre 1929 dazu Stellung nahmen und auch Spatz[7]) im Handbuch der Geisteskrankheiten sich näher darüber geäußert hat. Es sei noch auf eine zuletzt erschienene Arbeit von Gerstmann und Sträußler[8]) verwiesen, weil diese auch den Redlichschen Standpunkt einnimmt.

Ein Grund für die dualistische Auffassung liegt vielleicht in der Tat-

---

[1]) Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1912, XII.

[2]) Jahrb. f. Psych. u. Neurol. 1906, XXVII, und Lewandowsky, Handb. d. Neurol., Spez. Neurologie, Bd. I.

[3]) Wr. klin. Wochenschr. 1927, Nr. 11, und Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1927, Bd. LXIV.

[4]) Gournand, Sclérose en plaques aigue, Paris, Le Grand, 1930.

[5]) D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1928, C V, 76, und Jahresversammlung der Ges. Deutsch. Nervenärzte, 1929.

[6]) Ibidem.

[7]) Enzephalitis, Handb. d. Geisteskrankheiten, Berlin, Springer, 1930, Bd. XI.

[8]) Gerstmann und Sträußler, Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1930, LVII, 423.

sache, daß bei der erwähnten Krankheit der Ton zuviel auf das Wort Sklerose gelegt wird. Hätte man den Vorschlag Marburgs aufgegriffen und statt der multiplen Sklerose den morphologisch signifikanteren Ausdruck Encephalomyelitis periaxialis sceleroticans gebraucht, so wäre vielleicht eine Diskussion über das Thema nicht entbrannt.

Ich möchte nur in Kürze — da mir nur eine sehr geringe Zeit zur Bearbeitung dieses Themas zur Verfügung stand — über ein paar Fälle berichten, die ganz typisch das Bild der sogenannten chronischen oder klassischen multiplen Sklerose darboten und bei denen ich besonders versuchte, die Gefäßinfiltrationen zu studieren, um dadurch die Beziehungen der akuten und chronischen Formen aufzuzeigen. Es sind diese Untersuchungen eine Ergänzung jener von Falkiewicz[9]), der bezüglich des Rückenmarks zu ähnlichen Ergebnissen kam.

Ich gehe auch hier wieder von der Arbeit von Anton und Wohlwill aus und da erweist sich bezüglich der Infiltrate, daß in ihren Fällen einzelne Gefäße vollständig frei waren, die Mehrzahl aber sich im Zustand der Hyperämie befindet. Sie schreiben dann wörtlich: „In den adventitiellen Lymphscheiden findet sich fast überall zwischen den sehr gut erkennbaren bindegewebigen Adventitiafasern ein mehr oder weniger ersichtliches zelliges Infiltrat. Dieses besteht aus lymphoiden Zellen, plasmatischen Zellen, Körnchenzellen. Daneben scheint, daß auch Monozyten auftreten können, Leukozyten aber absolut vermißt werden. Sehr wichtig ist, daß sich diese Infiltrate nur innerhalb der Gefäßscheiden finden, ferner daß sie sich auf Herde oder deren nächste Umgebung beschränken."

Ich möchte zunächst eine genaue Beschreibung der von mir untersuchten Herde voranschicken, bevor ich die Ergebnisse zusammenfasse.

I. Fall (Nr. 4315).

E. B., Mann, 5 Jahre krank, gestorben an schwerem Dekubitus, Pneumonie. Es sind in diesem Falle typische Herde vorhanden, und zwar sind die Herde zahlreich auch subependymär gelegen. In einem dieser subependymären Herde, der bereits vollständig sklerotisch ist, finden sich inmitten des Herdes zahlreiche Gefäßquerschnitte. Die Wand dieser Gefäße ist verändert, und zwar im Sinne einer Sklerose. Perivaskulär finden sich deutliche Lichtungsbezirke. An den Gefäßen bzw. in der Gefäßwand selbst, und zwar an den Venen mehr als an den Arterien, sind deutliche Zellvermehrungen zu sehen. Man unterscheidet ganz verschiedene Elemente. Die Hauptmasse besteht aus Zellen mit einem runden, dunklen Kern, der kaum ein Plasma zeigt und typisch lymphoid ist, daneben sind Makrophagen, Zellen mit einem runden, dunklen Kern und großem Protoplasmahof, in welchem sich am Hämalaun-Eosinpräparat deutlich gelbliche Körnchen erkennen lassen. Außerdem sieht man einzelne Zellen, sicherlich bindegewebiger Natur, die ein mehr spindeliges Aussehen zeigen. An den Kapillaren sieht man nur eine Epithelverdichtung, aber kein Infiltrat. Auch an den Arteriolen liegt ein oder die andere Körnchenzelle. Die Exsudation erscheint in allererster Linie in dem adventitiellen Lymphraum. Der Kammerraum erscheint im Innern bereits frei. An den größeren Arterien sind die Wände vollständig zerklüftet. In einem Gefäß, das noch im Innern des Herdes liegt und sicher venöser Natur ist, sieht man zahlreiche lymphoide Elemente an den Wänden, fast gar keine Körnchenzellen, einzelne binde-

[9]) Arb. a. d. Wiener neurol. Institut 1926, XXVIII, 172.

gewebige Elemente, auch einzelne Plasmazellen. Die Glia um das Gefäß herum ist äußerst dicht und das Gefäß selbst wird von den Gliafüßchen durchbrochen (Abb. 1). An anderer Stelle sieht man neben den Lymphozytenkernen deutlich ganz kleine Kerne, wie sie etwa der Mikroglia entsprechen. In den Gefäßen selbst findet sich nur rotes Blut. Auffallend ist weiters die Tatsache, daß der Prozeß der Infiltration sich sowohl inner- als außerhalb des Herdes findet, ja außerhalb des Herdes, am Rande desselben, stärker ist als innerhalb desselben. Weiters ist auffällig, daß die ganze Gefäßwand von Infiltratzellen durchsetzt ist und daß es hauptsächlich Venen sind, die diese Infiltrate aufweisen. Es liegt immer die gliöse Randschicht äußerst verdichtet an der Außenseite der Gefäße. Man kann deutlich lymphoide, plasmatische und bindegewebige Elemente unterscheiden, daneben noch Zellen mit kleinen Kernen, vielleicht



Abb. 1. Infiltrat im lockeren perivenösen Gewebe.

Glia. Auffallend ist immer die starke perivaskuläre Gliose. Die Hirnrinde über diesem Gebiet ist vollständig frei von Infiltraten. Ein Unterschied zwischen den Infiltraten im Herde und außerhalb desselben besteht insoferne, als an dem Rande des Herdes die Infiltratzellen reicher sind als im Herde selbst. Am Charakter des Infiltrats ist nichts verändert. Es ist sehr schwer zu entscheiden, ob es sich immer um Venen handelt, da die Gefäßwände sehr verändert sind, homogenisiert und zerklüftet.

Ein Nisslpräparat läßt die Einzelheiten der Zellen deutlicher hervortreten. Man sieht die Durchwanderung durch die Gefäßwand. Die Kerne sind verhältnismäßig klein, einzelne etwas größer, aber nicht den Lymphozytenkern überschreitend. Hier sind die Plasmazellen viel deutlicher. Ein anderer Herd zeigt vollständig das gleiche Verhalten. Lymphoide und plasmatische Elemente sind durcheinander gemischt. Sehr wenige größere Elemente von degenerativem Aussehen, am ehesten degenerierten Zellen entsprechend, sind zu sehen, aber nirgends ein Leukozyt wahrzunehmen. Auch hier ist das Exsudat an den Venen. In anderen Partien ist die Zerklüftung des Gefäßwände nicht sehr weit gediehen, die Exsudation verhältnismäßig gering. Die Gefäßwände in den Partien, die am Ventrikel gelegen sind, dort wo die Herde nicht

so deutlich sich zeigen, sind homogenisiert. Man sieht auch in dieser homogenisierten Wand, besonders in den Venen, Infiltrate. Hier sieht man dann aber auch ein Infiltrat an den Kapillaren. Einzelne Partien des sklerotischen Herdes sind ziemlich frei von Infiltraten und man kann erkennen, daß an den kleineren Arterien eigentlich perivaskulär keine Infiltration ist, an den Venen aber eine deutliche. Von größtem Interesse ist der Umstand, daß die Gefäße des Rindengraues keinerlei Infiltrat zeigt, trotzdem ein beträchtliches Ödem der Rinde besteht, und daß unter diesem Gebiet, dort wo die Sklerose im Mark zu sehen ist, sich sofort infiltrierte Gefäße erkennen lassen. Die Gefäßwandinfiltrate sind nicht in allen Gebieten gleichmäßig. Aber dort, wo ein Herd ist, vermag man auch die Infiltration sofort wahrzunehmen. Der Charakter der Infiltrationen ist ziemlich gleichartig. Es sind immer Rundzellen, nicht sehr ausgesprochene, am ehesten lymphoiden Elementen entsprechend, einzelne Plasmazellen, zum Teil schon in Degeneration begriffen. Alle Präparate mit sklerotischen Partien zeigen die Infiltrate sowohl im Herde als knapp daneben, soweit es sich um die weiße Substanz handelt. In der grauen Substanz fehlt das Infiltrat. Auch die Meningen sind über den Herden leicht infiltriert. Hier zeigt sich wiederum, daß die Arterien eigentlich keine perivaskuläre Infiltration erkennen lassen. Aber auch um die Venen der oberen Rindenschichten sieht man keine Infiltration. Der Unterschied zwischen den Gefäßen in dem Rindengrau und dem Rindenweiß, besonders dort, wo sich Herde befinden, ist ein in die Augen fallender.

Zusammenfassend läßt sich also sagen:

In einem Falle multipler Sklerose, der fünf Jahre lang bestanden hat und progressiv war, zeigen sich in den Herden und im Markweiß an den Gefäßen Infiltrate. Diese Infiltrate setzen sich zusammen aus vorwiegend lymphoiden Elementen und Plasmazellen. Leukozyten werden vollständig vermißt, während Bindegewebezellen und Makrophagen sich erkennen lassen. Diese Infiltrate betreffen vorwiegend die Venen und fehlen in jenen Partien des Rindengraus, das oberhalb eines sklerotischen Plaques sich ausbreitet. Ferner ist die Pia über diesen Gebieten infiltriert.

II. Fall (Nr. 4356).

52 Jahre alte Frau, war 18 Jahre krank gewesen, ist gleichfalls an verjauchtem Dekubitus und eitriger Zystopyelitis gestorben.

Die histologische Untersuchung ergibt: Im Rückenmark, das vollständig geschrumpft ist, findet sich im oberen Lendenmark wiederum in der weißen Substanz, und zwar nahe der Peripherie, ein perivaskuläres Infiltrat. Das Infiltrat betrifft vorwiegend die Venen. Es ist weit weniger dicht als im ersten Falle und besteht auch hier aus kleinen Zellen lymphoiden Charakters und Bindegewebselementen. Auffallend ist die verhältnismäßig geringe Beteiligung der Gefäße im Sulcus longitudinalis ventralis. Auch hier ist die Vene mehr getroffen als die Arterie. Am stärksten ist die Infiltration der Venen in der Pia. Hier kann man eine Vene neben einer Arterie sehen, wobei die erstere ein Infiltrat, die letztere keine Spur eines solchen aufweist. Es sind auch hier wieder Plasmazellen, fixe Bindegewebselemente und lymphoide Elemente, die den Charakter der Infiltratzellen bilden. Die Pia ist proliferativ verdickt. Zahlreiche Corpora amylacea an der Pia.

Im Halsmark fehlen Infiltrate sowohl in den Meningen als auch im Mark selbst, auch an den klassischen Stellen der Infiltratfunde, d. h. gegen die Peripherie der Herde ist nirgends ein Infiltrat zu sehen.

Im Gehirn zeigt sich in den subependymären Herden, daß die Venen stärker mit lymphoiden Elementen gefüllt sind als es der Norm entspricht. Auch dind die Venenwände kernreicher. Aber eine Infiltration ist nicht zu sehen, vielleicht, daß die begleitenden Gliakerne etwas angereichert sind. In einem Herde, der seine Akuität durch Körnchenzellanhäufungen erkennen läßt, sieht man dagegen ein ganz frisches

Infiltrat, das in bezug auf seine Lage ähnlich ist wie in dem ersten Falle, d. h. sowohl im Herde als auch außerhalb des Herdes. Die perivaskuläre Glia ist verdichtet, so daß also das Infiltrat im adventitiellen Lymphraum und von diesem nach außen zu zu finden ist, nicht aber im Gewebe. Es sind wiederum ganz deutliche lymphoide Elemente, Plasmazellen, vereinzelt auch ein oder der andere Makrophag. Auch hier sind im Gewebe zahlreiche Corpora amylacea. Aber auch die kleinen lymphoiden Kerne der Glia sind sehr zahlreich. Immer wieder fällt es auf, daß die Venen die meisten Infiltrate zeigen, während die Arterien verhältnismäßig geschont sind. Was nun die Menge der Infiltratzellen anlangt, so ist hier ein Rindenherd ausgewählt worden und nun zeigt sich folgendes: Die Gefäße im Rindenherd, auch die Arterien, lassen ein verhältnismäßig geringfügiges Infiltrat erkennen. Je mehr man sich dem Markweiß nähert, desto stärker wird das Infiltrat, trotzdem im Markweiß kein Herd ist. Die sonst im nicht erkrankten Grau befindlichen Gefäße sind absolut infiltratfrei, vielleicht daß ein oder die andere Zelle im adventitiellen Lymphraum zu finden ist, so daß man also sagen kann, daß die Infiltrate auf den Herd und dessen Umgebung beschränkt sind, Umgebung insoferne, als die weiße Substanz in Frage kommt. Die graue Substanz zeigt kein Infiltrat an den Gefäßen. Subependymär kann man an einer Stelle eine besonders dichte lymphoide Anhäufung wahrnehmen. Im Gegensatz dazu ist die Rinde über diesen Partien vollständig frei. Auch die Meninx ist nicht sonderlich infiltriert. Dies gilt wiederum besonders für die Arterien, die keinerlei wie immer geartete Infiltrationen in diesen Gebieten erkennen lassen. Im Verhältnis zu der relativen Jugend muß man eine schwere Arteriosklerose konstatieren und eine ziemlich starke Erweiterung der Venen.

Zusammenfassung.

In den frischen Herden im Lumbalmark sowie im Großhirn, besonders subependymär, aber auch im Kortex selbst, deutliche perivaskuläre Infiltrate von lymphoiden Zellen, Plasmazellen, Bindegewebselemente und einzelne Makrophagen. In der Umgebung der Infiltrate, die sich außen und auch im Innern eines alten Herdes, besonders um die Venen, weniger in den adventitiellen Räumen oder Arterien finden, sind diese Elemente zu sehen. Im Gehirn ein dichter Gliaring an den Gefäßen. Die infiltrierten Gefäße finden sich auch am Rande der Herde, aber nicht sehr weit ins Gewebe vordringend. Sie sind besonders in der weißen Substanz, lassen sich aber auch geringfügig in einem Herde der grauen Substanz der Rinde nachweisen. Die Umgebung dieses Herdes ist vollständig infiltratfrei, soweit die graue Substanz in Frage kommt, nicht aber, soweit die weiße Substanz in Betracht zu ziehen ist. Die Meningen sind hier auffallend frei. Es muß betont werden, daß diese Infiltrationen nicht in allen untersuchten Herden zu finden sind, daß sie im Halsmark z. B. vollständig fehlen, aber auch in einzelnen Partien der Rindenherde.

III. Fall (Nr. 4325).

19 Jahre alte Frau, 6 Monate krank, gestorben an schwerem Dekubitus und eitriger Bronchitis.

Hier stand uns nur ein kleines Stückchen aus dem Gehirn zur Verfügung, und zwar von einer typischen Sklerose, bei der aber reichlich plasmatische Glia zellen nachzuweisen waren, während auf der anderen Seite der Prozeß bereits den Ausgang in einer typisch fibrillären Sklerose aufwies. Das Stück ist subependymär und es zeigt sich neben einem deutlichen Ödem, daß die Arterien des Subependyms wohl schwer geschädigt sind, aber keinerlei Infiltration aufweisen. Dagegen sieht man eine deutliche Infiltration an den Venen. Auch der Veneninhalt enthält wesentlich

mehr weiße Blutkörperchen als es der Norm entspricht. Man sieht deutliche Leukozyten, die nach einer Seite hin gelagert erscheinen. Auch durch die Wand durchtretende Leukozyten kann man wahrnehmen. Aber auch hier sind schon in der Gefäßwand selbst die lymphozytären Elemente in der Überzahl, daneben einzelne große Monozyten. Auch die Glia an den Kapillaren ist vermehrt. An anderen Gefäßen sieht man die Randstellung der Leukozyten sehr deutlich, ohne daß es zu einer Auswanderung kommt. Auch lange blasse Kerne, wie von Endothelien herrührend, sind an den Gefäßwänden wahrzunehmen. Auch hier wiederum ist zu betonen, daß die Hauptmasse der Gefäße mit Infiltrationen im Herde sind oder in der nächsten Umgebung des Herdes, und daß die Arterien verhältnismäßig, gegenüber den Venen und auch den Kapillaren, ein geringeres Infiltrat oder kein Infiltrat erkennen lassen.

Zusammenfassung.

Die wenigen Präparate dieses Falles zeigen nichts von den vorbeschriebenen Fällen Abweichendes. Sie lassen nur erkennen, daß hier das Exsudat ein offenbar jüngeres ist, da es noch die Leukozytenauswanderung im ganz frischen Herde zeigt.

IV. Fall (Nr. 4341).

55 Jahre alter Mann, über 10 Jahre krank. Eitrige Zystopyelitis und Bronchitis wird als Todesursache angegeben. Im Rückenmark zeigen sich typische Skleroseherde, die an Weigertpräparaten den klassischen Charakter der alten Sklerose erkennen lassen. Es zeigt sich in diesen Partien die Pia mater verdickt, aber kaum infiltriert. Es ist eine schwartige Verbreiterung. Die Gefäße im Sulkus sind verhältnismäßig frei. Im Sulkus ist die Pia mater etwas aufgelockert und dort auch ein wenig zellreicher. Zahlreiche Corpora amylacea. Nur an einem einzigen Gefäß in der weißen Substanz sind einzelne Infiltratzellen zu sehen, typisch lymphoiden Charakters.

Auch in den anderen Rückenmarkssegmenten sieht man nichts mehr von Entzündung. Es zeigt sich nur eine deutliche Veränderung der Gefäßwände im Sinne einer diffusen Homogenisation und blasser Färbung mit Eosin. Am nächsten Schnitt ist diese Veränderung in hyaliner Umwandlung. Ein mächtiger Herd im Gehirn zeigt wiederum an einer Vene, aber nur ganz am Rande, eine ganz minimale Spur von Exsudatzellen. Auch im Inneren dieses Herdes findet sich an einem Gefäß, das eher einer Arterie gleicht, eine zellige Anhäufung. Doch sind hier fast durchwegs Makrophagen zu sehen. Lymphoide Elemente werden nahezu vermißt. Auch die Kapillaren zeigen keinesfalls irgend welche Vermehrung der Glia am Rande. Nur an einer einzigen Vene sieht man ein etwas dichteres Infiltrat der Wand, das mehr lymphoide Elemente enthält. Ein subependymärer Herd ist wiederum sehr schön, weil er die Arterien frei zeigt und nur eingescheidet ist von einem dichten Gliamantel mit runden Körperchen von Pseudokalk.

Geht man an den Rand dieses Herdes, so sieht man wiederum an einer Vene ganz deutlich ein sehr reichliches Infiltrat. Es sind wiederum vorwiegend lymphoide Elemente, ein paar protoplasmatische, ein oder die andere eosinophile Zelle und Zellen, die epitheloiden Charakter besitzen, scheinbar zugrunde gehen. Auch einzelne Makrophagen finden sich (Abb. 2). Das Nisslpräparat zeigt ähnliches. Hier wäre noch aufmerksam zu machen auf die Eigenartigkeit, daß im Gewebe selbst die kleinen Gliazellen angereichert erscheinen, ohne jedoch zur Knötchenbildung oder Neuronophagie in Beziehung zu treten.

Zusammenfassung.

In diesem Falle wurden vorwiegend ganz alte, schon vollständig ausgeheilte Herde untersucht, in denen sich nebeneinander, besonders im Rückenmark nicht, Zeichen einer Entzündung erkennen ließen. Dagegen fanden

sich in einem subependymären Herde des Gehirns, der gleichfalls schon nahezu ausgeheilt war, deutliche Infiltrationen der Venenwand, aber nur in der Peripherie, während an den Arterien nur Körnchenzellen nachzuweisen waren. Auch hier sind die Gefäßwände schwerst verändert.

V. Fall (Nr. 4375).

53 Jahre alte Frau, 5 Jahre krank, starb an typischem Dekubitus, eitriger Bronchitis und Pneumonie.

Deutliche Meningofibrose ohne Zeichen einer frischen Entzündung. Fast der ganze Querschnitt ist sklerotisch. Keine Spur einer Entzündung an den Sulkusgefäßen. Auch sonst sieht man im Gebiet der Herde keine frische Entzündung. Das ganze

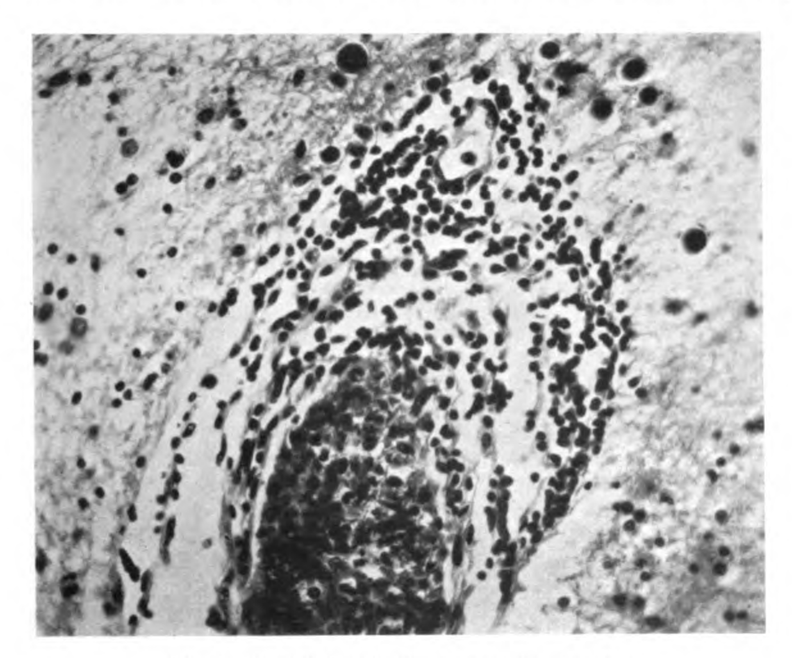


Abb. 2. Reichliches Infiltrat einer Venenwand.

Dorsalmark ist geschrumpft, atrophisch, ganz dem Typus einer abgelaufenen Sklerose entsprechend.

Im Halsmark zeigt sich die Pia bereits ein wenig infiltriert und es zeigt sich auch hier wiederum eine Zerklüftung der Venenwände in der Pia mit eingelagerten Zellen verschiedenen Charakters. Es ist interessant, daß die Arterien der Pia und des Sulkus frei von einem Infiltrat sind, während die daneben gelegenen Venen deutliche Infiltratzellen aufweisen. Die Intimazellen sind etwas gebläht und springen in das Lumen vor. Ihre Kerne sind abgeblaßt. In der Venenwand sieht man auffallend helle Kerne und Monozyten, aber auch lymphoide Elemente. Die Monozyten sind noch unverändert. Im Gefäß selbst sind deutliche Lymphozyten nachzuweisen. In einem Gebiet, das oberhalb der Halsanschwellung sich befindet, sieht man nur einen einzigen Herd. Dieser Herd liegt entsprechend dem hinteren Drittel des Seitenstrangs. Die Meninx ist auch hier in toto etwas infiltriert. Auch hier sind in der Meninx die Venenwände infiltriert, die Arterien frei, keinesfalls nur im Gebiet des Herdes, sondern ein wenig auch über das Gebiet des Herdes hinaus. In diesem Falle finden sich zahlreiche Herde

am Ventrikel. Die Färbung dieser Herde, die zum Teil ganz am Ventrikel gelegen waren, ergibt, daß sie größtenteils alt sind. Sie sind am Unterhorn des Seitenventrikels. Nur an den Randteilen sind sie etwas frischer und hier zeigt sich deutlich ein perivaskuläres Infiltrat, das aber keinesfalls sehr intensiv ist, sondern nur strichweise. Es sind wieder die lymphoiden Elemente, die die Venen besetzen. Einzelne Makrophagen sind zu sehen. An einer benachbarten Arterie sieht man ebenfalls Zellen im adventitiellen Lymphraum, vorwiegend Makrophagen. In einem zweiten Herde im Ependym ist dieses Bild noch deutlicher. Hier ist eine Vene strotzend mit Blut gefüllt und in dem perivenösen Gebiet sieht man deutlich eine Anhäufung von lymphoiden Elementen und einzelnen spindeligen Zellen. Hier ist kein Makrophag zu sehen. Auch eine Arterie in diesem Gebiet zeigt noch im adventitiellen Raum lymphoide Elemente. Das Infiltrat ist lediglich auf den Herd und die nächste Umgebung beschränkt. Die Kapillaren sind infiltratfrei. Es zeigt sich nur in der Nähe der kleinen Gefäße eine Infiltration hauptsächlich an den Venen, die alle gestaut sind.

Zusammenfassung.

Alte multiple Sklerose. In den Partien, wo der Prozeß schon zur schweren Schrumpfung geführt hat, wie im Dorsalmark, ist nicht einmal in den Meningen ein Infiltrat. Dort, wo der Prozeß frischer ist, typisches Infiltrat wie in den früheren Fällen, sowohl in den Meningen als hauptsächlich in den zerklüfteten Venenwänden. Um die Arterien mehr Makrophagen.

VI. Fall (Nr. 4174).

52 Jahre alte Frau. Beginn der multiplen Sklerose nicht sicherzustellen, jedoch über viele Jahre dauernd. Der Prozeß sieht klinisch eher wie eine diffuse Sklerose aus. Patientin geht an Dekubitus und Pneumonie zugrunde. Es findet sich eine typische multiple Sklerose mit einer hochgradigen Schrumpfung des Rückenmarks.

Meningofibrose. In den alten Skleroseherden und auch in den Meningen keine Spur von Infiltratzellen. Die Gefäßwände sind alle schwer verändert, und zwar im Sinne der hyalinen Wandveränderung, die Venen gestaut.

Im Gehirn sind die Herde frischer. Hier ist ganz charakteristisch wieder zu sehen, daß die Arterien frei sind und die Venen perivaskuläre Infiltrate aufweisen, allerdings verhältnismäßig geringfügig (Abb. 3). Die Herde sind wiederum subependymär und nur an den Rändern noch frisch. Die sehr spärlichen Infiltrate sind wie in den früheren Fällen. Keine Leukozyten. Die Gefäßwände sind schwerst verändert. Die Infiltrate finden sich lediglich an einzelnen Venen, und zwar in jenen Gebieten, wo der Prozeß noch nicht vollständig abgeklungen ist. Das gilt für alle Partien. Es sind immer lymphoide Elemente, hie und da eine Plasmazelle oder eine eosinophile Zelle, Bindegewebszellen, hie und da ein Makrophag. Die Kapillaren sind frei.

Zusammenfassung.

Alter Fall, bei dem sich nur an den Randstellen der Herde um die Ventrikel geringfügige Infiltrate des gewohnten Charakters zeigen.

VII. Fall (Nr. 4351).

53 Jahre alte Frau, die über 13 Jahre krank ist. Typische multiple Sklerose, gestorben an schwerstem eitrigem Dekubitus, Zystopyelitis, Pneumonie. Auch hier ist das Rückenmark geschrumpft, zeigt die typische Meningofibrose. Die Gefäßwände sind auffallend sklerotisch, die Gefäße selbst erweitert. Kein Zeichen einer Entzündung.

Im Halsmark zeigt die Meninx bereits eine Spur Infiltrat, aber kaum nennenswert, und auch nur lokalisiert. Eine Gefäßinfiltration wird auch hier vermißt. Nur an einer einzigen Stelle, und zwar im Hinterstrang, zeigt sich am Rande eines Herdes ein Gefäß, das von Zellen eingescheidet ist. Es handelt sich hier aber mehr um spindelige Zellen,

so daß man am ehesten einen proliferativen Prozeß annehmen kann, sicher keine Rundzellen. Der Prozeß ist ein auffallend alter.

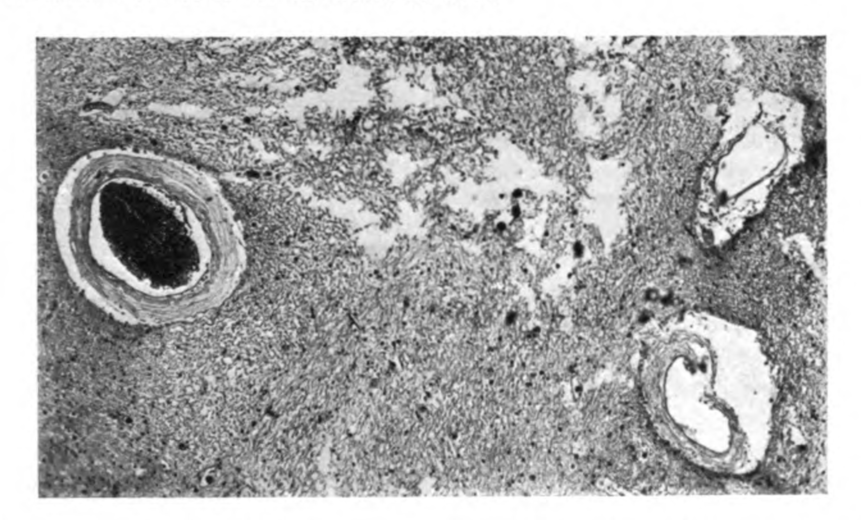


Abb. 3. Links Arterie, rechts oben Vene mit Wandinfiltrat, rechts unten Arterie. Man beachte die Wandverdickungen.

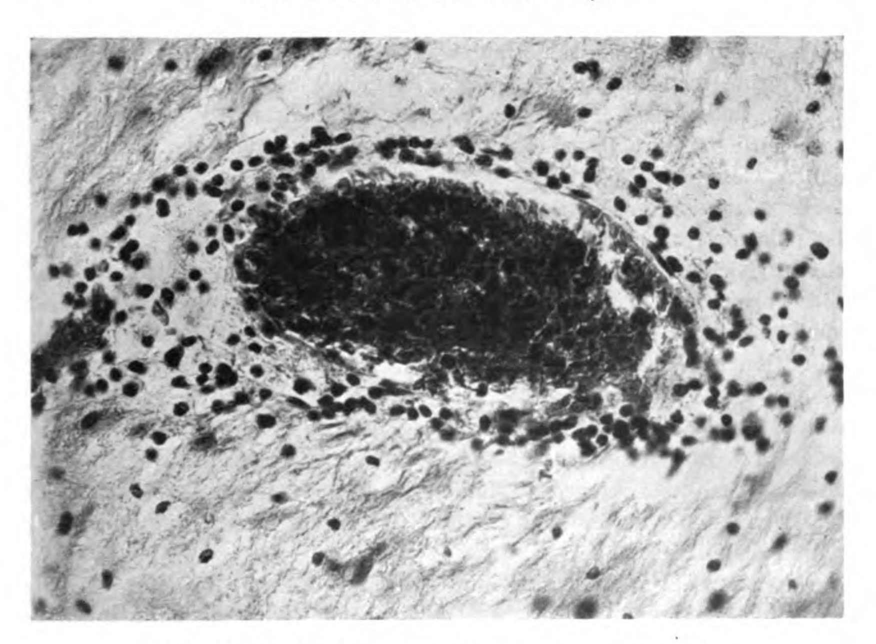


Abb. 4. Wandinfiltrat einer Vene mittlerer Intensität.

Im Gehirn zeigt sich an den Meningen deutlich eine Anhäufung von Infiltratzellen, vorwiegend Makrophagen, aber auch lymphoide Elemente über den Herden. Das Rindengrau ist vollständig frei. Der Herd befindet sich im Mark. Man sieht an

einzelnen Gefäßen eine leichte perivaskuläre Zellanhäufung. Aber es sind fast ausschließlich Körnchenzellen. Nur an einzelnen Gefäßen kann man noch außer den Körnchenzellen lymphoide Elemente wahrnehmen. Wiederum sind es die Venen, welche die lymphoiden Elemente am deutlichsten zeigen (Abb. 4). Man kann auch hier Elemente mit einem großen hellen Kerne erkennen, die am ehesten degenerierenden Zellen angehören, deutliche Körnchenzellen, die aber gegenüber den anderen Zellen wesentlich in den Hintergrund treten.

In diesem Falle finden sich auch Herde ganz nahe der Oberfläche des Gehirns, und zwar verhältnismäßig frische Herde. Und da zeigt sich auch hier wiederum, daß der Herd die graue Substanz verschont und die weiße Substanz bevorzugt, und daß dort, wo er frisch ist, das Infiltrat an den Venenwänden deutlich in Erscheinung tritt. Auffälligerweise sind die Kapillaren hier vollständig frei, dagegen die Arteriolen gleichfalls von Infiltratzellen, wenn auch in geringem Maße besetzt. Nirgends ist ein Leukozyt wahrzunehmen. Es ist immer das gleiche Bild der lymphoiden Ansammlung in den Maschen der Venenwand und an deren Peripherie, nur vereinzelte Makrophagen, einzelne mit Vakuolen oder Monozyten sind nachweisbar. Hier kann man auch noch in den Gefäßen zahlreiche lymphoide Körperchen sehen, reicher als es der Norm entspricht.

Zusammenfassung.

Hier ist der Prozeß im Rückenmark ebenfalls vollständig erloschen, zeigt nirgends Zeichen eines Infiltrats, während im Gehirn, und zwar besonders in der Hirnrinde, aber auch im Ventrikel, noch Zeichen die Akuität erkennen lassen. Im Wesen ist der Prozeß der gleiche wie in den übrigen Fällen.

Wenn ich meine sieben Fälle überblicke, so sind sie deshalb von Bedeutung, weil in sechs die Dauer der Krankheit mit einer gewissen Sicherheit festzustellen ist: 6 Monate, 5 Jahre, 10 Jahre, 13 Jahre, 18 Jahre, also sicherlich Fälle, besonders die letzteren, die man als chronische bezeichnen kann.

Es zeigt sich nun ein Doppeltes. In der Mehrzahl der Fälle sind die vollständig sklerotischen Herde auch vollständig frei von jedem Infiltrat. Auch die Meningen, die gewöhnlich eine Fibrose erkennen lassen, sind in diesen Partien infiltratfrei. Dort aber, wo der Prozeß noch nicht absolut beendet ist, zeigt sich — und das ist vorwiegend im Gehirn der Fall, weniger im Rückenmark — ein deutliches Gefäßwandinfiltrat. Es ist nun ganz charakteristisch, daß dieses Infiltrat in dem Falle, der 6 Monate gedauert hat, genau den gleichen Charakter besitzt als in jenem, der 18 Jahre gedauert hat. Es ist weiters zu bemerken, daß die Infiltrate weniger an den Arterien als an den Venen zu finden sind, an den Kapillaren vollständig mangeln. Es sind die mittelgroßen und größeren Venen, die die Infiltrate am deutlichsten zeigen.

Was nun die Lokalisation des Infiltrats anlangt, so sitzt es in den Gefäßwänden und nie im Gewebe. Es zeigt sich ferner, daß die infiltrierten Gefäße entweder in den Randteilen des Herdes sitzen oder in dessen nächster Umgebung. Nie aber läßt sich eine diffuse Infiltration an Gefäßen zeigen, die etwa in normalem Gewebe weitab von einem Herde gelegen sind. Fast kann man sagen, daß ein Gleiches auch für die meningeale Infiltration gilt. Auch der Charakter des Infiltrats ist vollständig identisch mit dem von

Anton und Wohlwill besonders hervorgehobenen. Hier zeigt sich das lymphoide Element oder der Polyblast an erster Stelle. Sicher sind Plasmazellen vorhanden, hie und da eine eosinophile Zelle, Monozyten und einzelne Makrophagen. Kaum je aber wurde ein Leukozyt gefunden, dagegen ist es nicht unwahrscheinlich, daß wenigstens nach den Kernen auch einzelne bindegewebige Zellen das Infiltrat verstärken. Ein Übergreifen des Infiltrats auf das Gewebe ist nicht nachzuweisen. Der Befund entspricht also nahezu völlig jenem von Pette, z. B. bei den akuten Fällen erhobenen.

Damit ist die völlige Identität der als akute Fälle beschriebenen multiplen Sklerosen mit jenen der chronischen in bezug auf die Gefäßreaktion sichergestellt. Man muß nur einem Einwurf begegnen. In all den untersuchten Fällen ist der Tod durch einen septiko-pyämischen Prozeß eingetreten. Es wäre nun nicht von der Hand zu weisen, daß die Infiltration durch diesen sekundären Prozeß bedingt wurde, zumal wir wissen, daß sich bei bestehenden zerebrospinalen Affektionen eine sekundäre Infiltration besonders in der Gegend schon bestehender Destruktion fühlbar macht. Man hätte doch sonst nicht nur in den akuteren, sondern auch in den anderen Herden irgendwie Zeichen eines septischen Prozesses finden müssen, der nirgends in irgend einer Weise hervorgetreten ist. Man wird wiederum annehmen müssen, daß die von mir gefundenen Infiltrate Ausdruck der ursächlichen Krankheit sind und darin einen Beweis erblicken, daß die als chronisch bezeichneten Fälle multipler Sklerose in bezug auf das Infiltrat vollständig dem der akuten Fälle gleichen. Es scheint deshalb an der Zeit, den Namen multiple Sklerose aufzugeben und den ursprünglichen Vorschlag Marburgs, die Krankheit als Encephalomyelitis periaxialis scleroticans zu bezeichnen, anzunehmen.

Zur Pathologie der multiplen Sklerose.

(Beziehung der sogenannten chronischen Fälle zu den akuten.)

Von

Dr. Masamichi Toyama (Tokio).

Mit 6 Abbildungen im Texte.

Seitdem Guillain in seinem großen Referat das wesentlichste über die multiple Sklerose zusammengefaßt hat, ist die Diskussion über dieselbe in ruhigere Bahnen gelenkt worden. Und die umfassende Arbeit Gournands aus der Klinik Guillains hat neuerdings vieles klargelegt, was bezüglich der akuten multiplen Sklerose fraglich war. Es hat zwar nicht an Stimmen gefehlt, welche die akute multiple Sklerose trotz ihrer unverkennbaren Zusammengehörigkeit zur echten multiplen Sklerose in Zweifel gestellt haben (z. B. Anton und Wohlwill, Redlich, um nur die Prominentesten hervorzuheben), aber die Mehrzahl der Autoren steht heute auf dem Standpunkt, daß die scheinbare Akuität des Prozesses den Charakter desselben nicht bestimmt. Es erscheint freilich vorteilhafter, hier histologisch vorzugehen und zunächst zu zeigen, was Marburg bewogen hat, die akute und chronische Form der multiplen Sklerose zu identifizieren. Im Vordergrund der Beweise steht die Tatsache des eigenartigen Markzerfalls, der bei beiden Prozessen gleich ist und der sich am leichtesten auch histologisch nachweisen läßt durch die Überschwemmung des zerstörten Gewebes mit Abräumzellen. Diese Fettkörnchenzellherde, vorwiegend gliogener Natur, sind so charakteristisch, daß man schon aus ihrer Art allein auf die Zugehörigkeit dieser Prozesse schließen kann.

Bezüglich dieser Fettkörnchenzellen finden wir schon in der Arbeit von Anton und Wohlwill eine Äußerung, nämlich die, daß sich die Fettkörnchenzellen in den chronischen Fällen verhältnismäßig lang halten können, wobei aber die Fettsubstanz in ein alkoholunlösliches lipoides Pigment umgewandelt wird, so daß wir also annehmen, daß das Vorhandensein solcher Zellen nicht unbedingt für einen frischen Herd spricht.

Nun haben wir aber in der Färbbarkeit der Fetttröpfchen mit Osmium einerseits und der Scharlachrotfärbung anderseits doch ein wenn auch nicht ganz zuverlässiges Merkmal, den Zeitpunkt des degenerativen Prozesses zu bestimmen. Wir wissen, daß die Osmiumfärbbarkeit der lipoiden Einlagerungen das Primäre und die Scharlachrotfärbbarkeit das Sekundäre ist. Die alkoholunlöslichen Produkte, die ja schon Obersteiner in den Gliazellen des alternden Gehirns beschrieben hat, charakterisieren sich zumeist

schon dadurch, daß bei Osmiumfärbung die einzelnen Granula eine mehr bräunlichgelbe Farbe annehmen. Aber selbst wenn Osmium färbbare Fettkörnchenzellen auch monatelang in Herden sich finden, so kann man doch, wenn man solche Herde mit anderen vergleicht, feststellen, daß diese letzteren ohne die Körnchenzellen die älteren, die mit Fettkörnchenzellen die jüngeren Herde sind. Als besonderes Charakteristikum der multiplen Sklerose wird dann von Wohlwill in seiner bekannten Arbeit über die Masern-Enzephalomyelitis angeführt, daß die Herde der Sklerose Hohlzylinder um die Gefäße bilden, wobei diese auf eine scharf umschriebene Strecke beschränkt bleiben, daß ferner das deutliche Abflauen aller Erscheinungen nach der Herdperipherie etwas dem multiplen Skleroseherd gänzlich fremdes ist. Er schreibt wörtlich: „Dieser ist in der Lage in seinem gesamten Gebiet von gleichartiger Beschaffenheit und zeigt höchstens am Rande eine schmale Übergangszone." Gegen diese Anschauung Wohlwills kann man bereits eine Bemerkung von Hassin anführen, der im Herd eine zentrale und eine Übergangszone beschreibt. Er findet, daß eine große Anzahl von mit Gitterzellen infiltrierten Blutgefäßen charakteristisch für diese Übergangszonen ist, und daß man an diesen Übergangszonen, wie ja natürlich, auch zahlreiche Marchischollen findet, da ja hier der Untergang des Nervengewebes am stärksten ist. Man findet es dort in den verschiedensten Stadien der Degeneration, ohne daß sich eine Verschiedenheit der reaktiven Körnchenzellbildung gegenüber der sekundären Degeneration zeigt, wie sie Jakob beschrieben hat.

Hassin hat dann mit Bassoe versucht, multiple degenerative Erweichungsprozesse von der multiplen Sklerose abzutrennen, wobei er meint, daß solche Prozesse als akute multiple Sklerose oder maligne multiple Sklerose oder degenerative Enzephalitis beschrieben wurden. Das Wesentlichste erscheint an diesem Einzelfall aber doch der Umstand, daß die Autoren — wenn auch kaum merkbare — entzündliche Reaktionen an den Gefäßen nicht leugnen können, wie es schließlich auch aus den Abbildungen hervorgeht, so daß man diesen Fall trotz seiner Besonderheit in der Gruppe der akuten Sklerose oder besser — um diesen Ausdruck bei den akuten Fällen zu vermeiden — als Encephalomyelitis periaxialis scleroticans acuta bezeichnen wird.

Jakob stellt sich in seiner Untersuchung akuter Fälle und eines chronischen Falles ganz auf den Standpunkt von Marburg, indem er die Unität der beiden Formen anerkennt. Auch Pettes Untersuchungen lassen nur den Schluß zu, daß die akuten und chronischen Fälle der Sklerosis multiplex eine Einheit darstellen.

Weizsäcker verweist auf die Vielfältigkeit in der Reaktionsweise der Gewebe, die bei einheitlicher Ätiologie manche anatomische Verschiedenheiten zu erklären vermögen, wie dies ja auch Spielmeyer bezüglich der multiplen Sklerose bereits getan hat, indem er auf die verschiedene Art der Reaktionsweise der weißen und der grauen Substanz hinweist. Das aber ist wohl kein Grund, die Grenzen zwischen den sklerosierenden Enzephalitiden und denen der anderen Gruppen zu verwischen. Es scheint, als ob ein Teil

der Autoren hauptsächlich dadurch irregeführt wird, daß manche Lokalisationen der multiplen Sklerose zu einem raschen Exitus führen, wie z. B. der Fall mit primärer medullärer, resp. ponto-zerebellarer Lokalisation. Hier ist die Vernichtung lebenswichtiger Zentren die Ursache des raschen Zugrundegehens.

Die Untersuchungen von Falkiewicz ergeben, daß gerade das, was Wohlwill für die multiple Sklerose behauptet, bei den älteren Fällen nicht zustimmt. Hier nimmt die Infiltration meningealwärts, das ist also gegen die Peripherie hin, zu. Er findet bei seinen Rückenmarksuntersuchungen Hauptinfiltrate im Sulcus longitudinalis ventralis. Er meint, daß der Prozeß im eigentlichen Parenchym am ältesten ist. Gerade der Umstand, daß die Infiltrationen bei älteren Herden in den vorderen Spinalgefäßen und in den Meningen sich finden, legt ihm den Gedanken nahe, daß die Mesodermreaktion etwas Sekundäres sei, der Parenchymzerfall das Primäre.

Ich will im folgenden absolut nicht auf eine Diskussion der Existenz einer selbständigen Enzephalomyelitis, die trotz Ähnlichkeiten mit der multiplen Sklerose von ihr zu trennen ist, eingehen, will umgekehrt versuchen zu zeigen, daß in eminent chronischen Fällen von multipler Sklerose noch immer akute Zerfallsprozesse nachweisbar sind, und zwar an Stellen, denen die klinische Progression entspricht. Ich habe zuerst den akuten Zerfall zu erweisen versucht mit der nachfolgenden Sklerosierung und habe zu diesem Zwecke allen Untersuchungen zunächst Präparate mit Marchifärbung zugrunde gelegt. Selbstverständlich wurde ein Teil dieser Präparate, besonders jener, bei dem sich Körnchenzellen fanden, auch mit Scharlachrot gefärbt. Ich möchte im folgenden zunächst die Befunde im einzelnen anführen.

I. Fall (Nr. 4325).

A. W. Die Familienanamnese ist belanglos. Angeblich ist die Patientin im ganzen erst seit 6 Monaten krank. Es ist allerdings auffällig, daß schon damals neben einer Schwäche der Beine, die sich in einer Gehstörung zum Ausdruck bringt, eine Sprach- und Blasen- und Mastdarmstörung zeigte. Jedenfalls ist von einer allmählichen Entwicklung nichts erwähnt, sondern der Zustand ziemlich plötzlich in Erscheinung getreten.

Bei der Untersuchung zeigte sich, daß die Patientin körperlich sehr heruntergekommen war und außer einer skandierenden Sprache keinerlei Störungen der Hirnnerven bot. Die grobe Kraft der oberen Extremitäten war herabgesetzt, hochgradiger Intentionstremor beim Finger-Nasenversuch; hochgradige Hypotonie der oberen Extremitäten mit Hyperextension der Finger und Umschlagen in eine Hypertonie. Fehlen der Bauchdeckenreflexe, völlige Lähmung und Hypertonie der unteren Extremitäten. Auch hier gelegentlich Auftreten tonischer Erscheinungen der Muskulatur. Die Sehnenreflexe klonisch. Beiderseits Babinski und Rossolimo positiv. Retentio urinae. Die Sensibilität erweist sich als normal.

Zirka zwei Monate vor dem am 9. Oktober 1929 erfolgten Tode traten Anfälle epileptiformen Charakters auf, die drei bis vier Minuten dauerten und unter Brommedikation schwanden. Es entwickelte sich bei der sehr kachektischen Patientin ein Dekubitus über dem Kreuzbein und dem rechten Trochanter, der rasch verjauchte. Es traten Temperatursteigerungen auf, Somnolenz und unter den Erscheinungen einer eitrigen Bronchitis trat der Tod ein.

Abgesehen von den eben erwähnten Veränderungen fand sich eine parenchy-

matöse Degeneration der Organe, eine hämorrhagische Kolitis und chronische Zystitis. Sowohl die klinische als auch die anatomische Diagnose lautete multiple Sklerose.

Der histologische Befund in diesem Falle ergibt zunächst im Rückenmark an einer beliebigen Stelle des Brustmarks, daß nahezu der ganze Querschnitt in einen sklerotischen Herd umgewandelt ist. Man kann hier schon erkennen, daß die Herde verschiedenen Alters sind, und zwar kann man das an dem Verhalten der Fettkörnchenzellen wahrnehmen. So findet sich ein keilförmiger Herd mit unregelmäßiger ventraler Begrenzung symmetrisch in den Seitensträngen. Er ist aber auf der einen Seite wesentlich ärmer an Körnchenzellen wie auf der anderen. Auch im Vorderstrang findet sich ein kleiner Herd, der nur wenige Körnchenzellen enthält. Auch dieser Herd ist symmetrisch. In den Hintersträngen sind gleichfalls symmetrische Herde mit

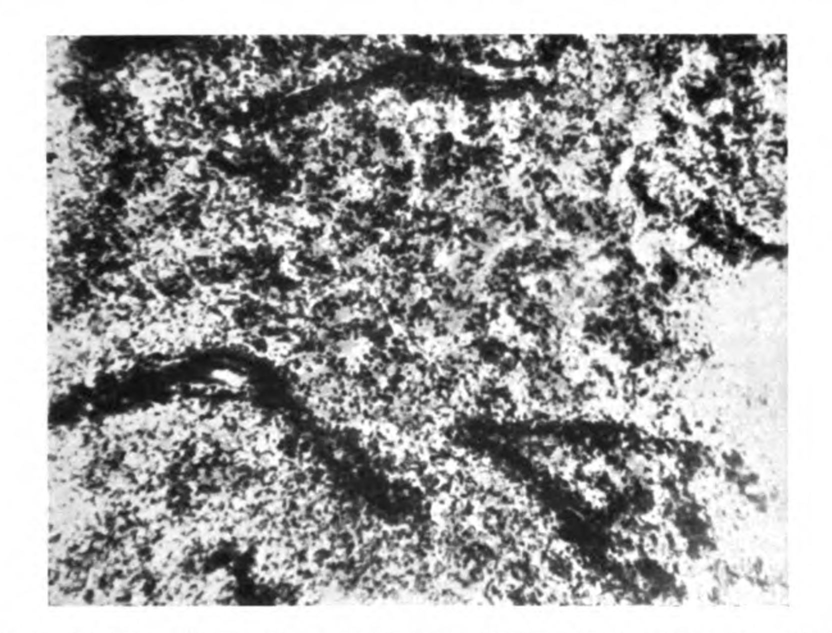


Abb. 1. Körnchenzellenmantel an den Gefäßen. Beginnende Reinigung eines Herdes.

reichlichen Körnchenzellen. Die Gefäße der Umgebung zeigen sich perivaskulär eingescheidet von Körnchenzellen, so daß also hier der Abtransport bereits lebhaft im Gange war. Die Wurzeln sind auffallend intakt. Ein anderes Segment läßt erkennen, daß die sklerotischen Herde im Hinterstrang nahezu völlig gereinigt sind und man kann nur ganz wenige Körnchenzellen in der Umgebung der Herde wahrnehmen. Dagegen ist im Vorderseitenstrang auf der einen Seite ein vollständig frischer Herd, auf der anderen Seite ein ebensolcher im mittleren Abschnitt des Seitenstrangs, während der hintere Abschnitt des Seitenstrangs der einen Seite wiederum einen nahezu vollständig gereinigten Herd erkennen läßt.

Ein ganz Analoges zeigt sich im Großhirn. Hier liegen ganz frische Herde neben bereits gereinigten oder sich reinigenden, daran erkennbar, daß die Gefäßscheiden strotzend mit Körnchenzellen gefüllt sind (Abb. 1). Da die gereinigten Herde keine Lückenfelder aufweisen, sondern deutlich sklerosiert sind, so kann man sie nur als alte oder ältere Herde bezeichnen.

Es wurden nach dieser Richtung hin die verschiedensten Partien des Gehirns untersucht und es zeigte sich immer das gleiche Bild. Ganz akute Herde, dicht gefüllt

mit Körnchenzellen neben Herden, bei denen der Abtransport der Körnchenzellen deutlich an den Gefäßen zu sehen war, und Herde, bei denen die Körnchenzellen fast vollständig fehlten, und nur in der allernächsten Umgebung, dort wo frische Herde benachbart sind, sich noch Körnchenzellen fanden.

Wir können also in diesem scheinbar akuten Falle drei verschiedene Arten von Herden nebeneinander finden.

1. Herde mit schwersten Zerfallserscheinungen, dadurch charakterisiert, daß sie strotzend mit Körnchenzellen erfüllt sind,

2. Herde, bei denen die Körnchenzellen sich nur mehr perivaskulär finden und schließlich

3. Herde körnchenzellfrei. Da diese Herde auch von akuten umgeben sind, so läßt sich nicht entscheiden, ob nicht in der Umgebung dieser vollständig sklerosierten Herde nicht doch noch Fettkörnchenzellen gefunden worden wären.

Die Untersuchung dieser akuten Herde mit Scharlachrot ergibt, das die Körnchenzellen vollständig erfüllt sind von rotgefärbten Granulis. Die Hauptmasse der Präparate aber zeigte sich mit Osmium nach Marchi schwarz gefärbt.

II. Fall (Nr. 4315).

Ist der erste Fall angeblich nur 6 Monate lang krank gewesen, was mit dem anatomischen Befund in gewissem Maße im Widerspruch steht, so ist der zweite Fall von längerer Dauer. E. B., ein 50 Jahre alter Mann, geb. im Juli 1879, verstorben Mitte August 1929, bemerkte schon im Jahre 1924, daß er, der bis dahin scheinbar gesund war, das linke Bein nachzieht. Seine Anamnese ist belanglos. Im Jahre 1925 ist das Sehvermögen erheblich gestört. Sonst eigentlich nichts von Belang. Die Gehstörung vertieft sich mehr und mehr. Schließlich kann der Patient im Jahre 1929, und zwar von Anfang Februar an, überhaupt nicht mehr gehen und es entwickeln sich bei ihm Kontrakturen der Beine. Da ein Dekubitus auftrat, wurde er ins Wasserbett gebracht und wurde 19 Wochen im Wasserbett behandelt. Erst am 19. Juli 1929 wird der Patient in das Versorgungsheim der Stadt Wien gebracht und es ergibt sich, daß, abgesehen von einem horizontalen Nystagmus, die Hirnnerven frei waren. Die oberen Extremitäten zeigen eine Herabsetzung der groben Kraft, Spastizität; die Sensibilität ist vollständig intakt, deutliche Ataxie bei Finger-Nasen- und Finger-Fingerversuch. Auch die Diadochokinese ist links gestört. Der Kranke kann sich aus der Rückenlage nicht erheben. Die Bauchdeckenreflexe fehlen beiderseits. Die unteren Extremitäten zeigen eine Flexions- und Adduktionskontraktur. Die Motilität ist nur im Sprung- und Zehengelenk möglich. Auch hier ist die Sensibilität intakt. Deutliche Steigerung der Reflexe. Fußklonus. Links positiver Babinski, tiefgreifender Dekubitus. Der Patient bekommt am 10. August eine Lobulärpneumonie und stirbt am 17. August 1929.

Der Obduktionsbefund ergibt hier, wie im ersten Falle, neben dem tiefgreifenden Dekubitus eine Pleuropneumonie und eine parenchymatöse Degeneration der Organe. Auch hier zeigt sich bereits bei der Obduktion der klare Befund einer multiplen Sklerose sowohl im Rückenmark als im Gehirn, besonders in der Umgebung der Ventrikel. Auch die klinische Diagnose lautet auf multiple Sklerose.

Wenn wir nun in diesem Falle die Präparate durchmustern, so zeigt sich, um auch hier wieder vom Dorsalmark auszugehen, ein sehr ähnliches Bild wie in dem ersten Falle, nämlich Herde in den Hintersträngen, besonders in den Randpartien, noch voll besetzt von Körnchenzellen. Ein Herd im Seitenstrang zeigt gleichfalls in den Randpartien nicht nur perivaskulär, sondern diffus Körnchenzellen. Auch im Vorderstrang der einen Seite ist ein Körnchenzellherd, daneben befinden sich aber Herde, die von

Körnchenzellen gereinigt sind und solche nur noch perivaskulär zeigen, und schließlich Herde, die keinerlei Körnchenzellen mehr erkennen lassen. Das sieht man besonders schön in der Lumbalanschwellung, aber auch in den einzelnen Herden des ersten Lumbalsegments. Hier ist allerdings im Pyramidenareal einer Seite noch ein ganz akuter Herd erfüllt mit Körnchenzellen. Die Herde im Halsmark sind vollständig gereinigt, d. h. es ist auch an den Gefäßen nirgends eine Körnchenzelle mehr wahrzunehmen. Im Großhirn muß man lange suchen, um auf einen Herd zu stoßen, der akut ist. Denn hier sind die Herde zumeist bereits vollständig gereinigt. Und doch gelingt es leicht, auch hier ganz akute Herde zu finden, d. h. Herde, die vollständig mit Körnchenzellen erfüllt sind. Untersucht man nun einen solchen Herd mit Scharlachrot, so zeigt sich auch hier noch eine positive Färbung, d. h. die Körnchenzellen sind zumeist noch rot gefärbt. Es ist nun von Interesse, daß es auch Herde gibt, wo die Körnchenzellen das Scharlachrotstadium bereits durchschritten haben, also nicht mehr ganz akut sind.

Dieser zweite Fall hat zumindest fünf Jahre bestanden, ist also nicht mehr gut zu den akuten zu rechnen. Das anatomische Bild dieses Falles aber entspricht im wesentlichen jenem, den ich als ersten beschrieben habe. Der Unterschied besteht lediglich darin, daß hier die vollständig gereinigten Herde zahlreicher sind und daß hier die Fettkörnchenzellen, wo sie vorkommen, das Scharlachrotstadium vielfach bereits durchschritten haben. Sie lassen dieses jedoch an einzelnen Stellen noch deutlich erkennen.

III. Fall (Nr. 4341).

55 Jahre alter Mann A. J. Belanglose Familienanamnese. Als Kind Masern, im Jahre 1918 Dysenterie. Sonst immer gesund. Es scheint, daß die ersten Störungen sich im Juli 1917 zeigten. Damals merkte der Patient ein Schwächegefühl der unteren Extremitäten, eine Gangstörung. Keinerlei Blasenbeschwerden, aber zeitweise heftige Kopschmerzen. Bis zu dieser Zeit hat der Patient seinen Dienst versehen. Er begab sich dann in die Nervenheilanstalt Maria-Theresien-Schlössel und wurde dort bis Ende August behandelt. Er konnte dann wieder gehen, machte sogar größere Touren. Ein Jahr danach trat Dysenterie auf, die seinen Zustand sehr verschlimmerte. Damals machte sich auch eine Sprachstörung bemerkbar, die angeblich im Anschluß an eine Zahnextraktion aufgetreten war. Das war ungefähr Anfang 1925. Dann trat eine derartige Steifigkeit der Beine auf, daß er nicht mehr gehen konnte. Auch die Hände waren ungeschickt. Er hatte Parästhesien in sämtlichen Extremitäten. Dabei war seine Stimmung euphorisch. Er blieb dann von Ende Mai bis Ende Juli 1925 wiederum in der obgenannten Nervenheilanstalt und fühlte sich nach der Entlassung wesentlich besser und hatte subjektiv keine Beschwerden. Im Jahre 1926 trat wiederum eine Verschlechterung auf, wiederum mit Schwäche der Beine, besonders links. Damals war Abnahme des Sehvermögens, auffallenderweise keine Blasenstörungen, dagegen konstante Obstipation. Wiederum war es das Gehvermögen, das stark abgenommen hatte.

Eine im April 1927 vorgenommene Untersuchung ergibt — um nur die positiven Tatsachen zu erwähnen -- die temporale Papillenhälfte etwas abgeblaßt, konjugierte Blicklähmung nach links, Bulbusbewegungen nach links, auch bei Kopfbewegungen nicht auslösbar. Verwaschene, skandierende Sprache. Die oberen Extremitäten zeigen eine leichte Schwäche und Spastizität, links weniger als rechts. Beim Finger-Nasenversuch deutlicher Intentionstremor und Ataxie links. Lebhafte Sehnenreflexe. Sensibilität frei, bis auf den linken mittleren Bauchdeckenreflex fehlen die anderen, ebenso der Kremasterreflex. Parese der unteren Extremitäten bei verhältnismäßig intakter Motilität. Ataxie beim Knie-Hackenversuch. Sehnenreflexe gesteigert, links mehr als rechts. Kein Fußklonus. Babinski beiderseits positiv, eben Oppenheim. Die Sensibilität der Beine nach jeder Richtung hin intakt. Auch der Liquorbefund negativ.

Der Patient wird dann in das Versorgungshaus transferiert, wo sich eigentlich keine wesentliche Veränderung im Krankheitsbild zeigt, so daß man von einem stationären Zustand sprechen kann, der ungefähr vom Jahre 1927, und zwar vom April bestanden hat. Des Exitus erfolgte durch eine Broncho-Pneumonie und eine dyphtheritische Zystitis. Es bestand eine alte Fistel nach Punktion der Harnblase, welche durch eine praevesikale Phlegmone in die Harnblase führte. Hirn und Rückenmark zeigen reichliche Herde typisch multipler Sklerose.

Die histologische Untersuchung dieses Falles zeigt im Rückenmark, und zwar im Brustmark, die Herde nahezu völlig gereinigt, doch kann man auch an einem solchen noch an den Gefäßen am Rande deutlich die Körnchenzellen nachweisen. Es ist hier der Übergang eines Herdes zweiter Kategorie in einen solchen dritter Kategorie vorhanden, also eines Herdes, der knapp vor Beendigung der Reinigung steht.

Am Rande eines Herdes aus einem anderen Querschnitt des Dorsalmarks sieht man noch ein paar Körnchenzellen. In den Herden im Halsmark kann Ähnliches nicht mehr gefunden werden. Hier ist jede wie immer geartete Körnchenzellanhäufung auch perivaskulär geschwunden. Anders sind die Verhältnisse in der Lumbalanschwellung. Hier zeigt sich an einer umschriebenen Stelle inmitten eines alten Herdes eine ganz kleine Ansammlung von Körnchenzellen, die aber nicht mehr die schöne Schwarzfärbung erkennen läßt, sondern mehr bräunlich ist. In dieser Partie sind kaum Gefäße sichtbar und man sieht auch die Neigung zur Nekrotisierung.

Im Gehirn sind die Herde auch vollständig gereinigt. Besonders zu erwähnen ist ein Herd, in dessen Zentrum sich ein mächtiges Gefäß befindet und dessen Umgebung zahlreiche kleinere Gefäße enthält. An diesen Gefäßen befindet sich nirgends eine Körnchenzelle, aber man sieht gelegentlich kleine Stippchen nach Marchi schwarz gefärbt. Nur an den Gefäßen, die im gesunden Gewebe gelegen sind, kann man deutlich Körnchenzellen wahrnehmen. Aber auch diese sind verhältnismäßig nicht reichlich. Nur an einer Stelle im Gehirn ist am Rande eines ganz sklerosierten Plaques noch deutlich eine Anhäufung von Körnchenzellen wahrzunehmen, in der typischen Form und Anordnung. Es ist kein Zweifel, daß dieser Herd sich in Reinigung befindet, weil die umgebenden Gefäße des gesunden Gewebes Körnchenzellen führen.

Im Kleinhirn zeigt sich nichts Abnormales.

Wenn wir also diesen Fall zusammenfassen, der 10 Jahre bestanden hat, und bei dem 2 Jahre vor dem Tode die Erscheinungen scheinbar stationär geworden sind, so zeigt sich, daß hier die Mehrzahl der Herde vollständig von Fettkörnchenzellen gereinigt sind. Nur in der Umgebung einzelner Herde läßt sich der Abtransport von solchen Zellen noch wahrnehmen. Nur ein einziger Herd des Gehirns läßt die Fettkörnchenzellen am Rande noch deutlich in größerer Menge erkennen, also ein Übergangsstadium von dem frischen Zerfall in den zweiten Zustand, d. h. des sich vollziehenden Abtransportes der Körnchenzellen. Daß es sich hier nicht um einen Zerfall des sklerotischen Gewebes mit nachträglicher Körnchenzellbildung handelt, beweist der Umstand, daß die Körnchenzellen ringförmig den sklerotischen Herd umgeben. Daß aber Körnchenzellen sich auch bilden können bei einem Zerfall eines bereits sklerotischen Herdes, zeigt die Untersuchung des Lendenmarks in diesem Falle. Doch ist hier der Prozeß sehr leicht als sekundärer zu erkennen.

IV. Fall (Nr. 4356).

52 Jahre alte Frau. Als Mädchen bereits nervöses Magenleiden. Im Jahre 1906 Lungenspitzenkatarrh. 1912, also im Alter von 34 Jahren, beginnt die Patientin beim Gehen zu ermüden. Das steigert sich im Jahre 1913. Sie kann nur schleppend gehen. Damals, und zwar Anfang November, hat Prof. Redlich bereits die Diagnose multiple

Sklerose gestellt. Die Patientin bekam dann tonisierende Kuren, ohne daß sich eine nennenswerte Besserung zeigte. Es besteht ein schleppender, ataktischer Gang, doch kann sie noch allein ohne Stock herumgehen. Es tritt zeitweise Doppeltsehen auf, Inkontinenz von Harn und Stuhl. Dieser Zustand verändert sich nicht bis zum Jahre 1917. Im Jahre 1918 wird das Gehen so schlecht, daß sie nur mehr im Rollstuhl weiterkommen kann. Im September 1920 ist die Lähmung komplett, und zwar im Anschluß an eine Influenza. Seither befindet sich die Patientin ununterbrochen im Bett. Im Jahre 1921 bekommt sie bereits eine Zystitis und einen Dekubitus. Letzterer heilt ab. Auch der Blasenzustand bessert sich. Darauf tritt eine Kontraktion im Kniegelenk auf, ferner Nystagmus. Babinski, während der Patellarreflex infolge der Kontraktur nicht mehr auslösbar ist. Im Jahre 1922 uroseptische Anfälle, aber eine leichte Besserung der Symptome bei differenter Behandlung. Es greift der Prozeß dann auf die oberen Extremitäten über, rechts mehr als links. Auch hier wieder zeitweise Besserung, dann wieder Verschlimmerung. Es wechseln schlaffe und spastische Paresen. Gegen das Ende der Krankheit zeigt sich eine gewisse Euphorie, Kontraktur der Beine, völlige Lähmung des rechten Armes, Krämpfe im Rumpf. Die Stimme ist schwach und heiser. Am 15. Februar 1930 tritt der Exitus ein.

Auch hier findet sich wieder eine schwere eitrige Zystopyelitis und jauchiger Dekubitus, Pneumonie, Fettherz bei allgemeiner Adipositas, parenchymatöse Degeneration der inneren Organe, Thrombose der rechten Vena renalis mit Fortsetzung in die Cava inferior. Das Rückenmark ist voll besetzt von typischen Skleroseherden, während im Gehirn nur Spuren kleiner Herde im Stirnlappen und im rechten Nucleus dendatus cerebelli nachzuweisen sind.

Der histologische Befund ergibt:

Das Rückenmark ist vollständig atrophisch, auffallend klein und zeigt schwerste Skleroseherde. Von Körnchenzellen auch an den Gefäßen ist nicht mehr die Rede. Im Lendenmark sieht man noch an einzelnen Stellen markhaltige Fasern. Sonst ist auch hier der ganze Querschnitt ein Herd. Im Halsmark sind die Herde flügelförmig. Hier sind aber z. B. im Vorderstrang sowie im Vorderseitenstrang Fasern erhalten. Man kann allerdings in den Herden Stippchen, die nach Marchi schwarz gefärbt sind, wahrnehmen. Aber sie sind von Fettkörnchenzellen vollständig frei. Im Stirnhirn ist ein gleiches der Fall. Auch hier sieht man Herde mit deutlichen Dehiszenzen im Innern, ohne daß irgend eine Körnchenzelle, auch nicht an den Gefäßen der Umgebung, nachzuweisen wäre. Die Herde sind ziemlich zahlreich und neben einzelnen größeren finden sich viele ganz kleine Herde. Auch die Herde im Balken zeigen nur eine schwere alte Sklerose mit deutlichen Dehiszenzen und schweren Gefäßschädigungen.

Es lassen sich also in diesem Falle nirgends Zeichen eines akuten Zerfalls nachweisen, trotzdem eine ganze Reihe von Herden aus den verschiedensten Gebieten untersucht wurden.

V. Fall (Nr. 4343).

68 Jahre alter Mann J. N. hat im Alter von 41 Jahren infolge Anstrengung Schmerzen in der rechten Bauchseite bekommen, die von selbst vergingen. Seit seinem 49. Lebensjahr Schmerzen im Kreuz. Weitere Anamnese fehlt.

Die Untersuchung im September 1922 ergab bereits eine spastische Paraplegie der unteren Extremitäten. Es waren nur leichte Zehenbewegungen möglich. Ausgesprochen starke Inkontinenz, hartnäckige Obstipation. Die Sehnenreflexe rechts lebhafter wie links. Es bildet sich eine Kontraktur aus, doch können beide Beine noch im Jahre 1924 gestreckt werden. Babinski damals positiv. Im Jahre 1925 zeigt sich auch eine Affektion der oberen Extremitäten, und zwar Herabsetzung der motorischen Kraft und eine Atrophie der Muskulatur. Die Hautreflexe fehlen. Kein Nystagmus. Das auffälligste war eine Muskelatrophie der rechten oberen Extremität, besonders der kleinen Handmuskeln. Andeutung von Krallenhandstellung. Es beginnt dann eine ebensolche Atrophie in den Handmuskeln der linken oberen Extremität und eine diffuse

Atrophie der Muskeln der unteren Extremität. Hier ist keine willkürliche Bewegung mehr möglich. Deutliche Tonussteigerung der unteren, nicht aber der oberen Extremität. Die Tiefensensibilität der Zehen, aber auch des Fuß- und Kniegelenks gestört. Die Sehnenreflexe sind nicht mehr auslösbar. Es bestehen eigentlich in der Rückenlage keine Schmerzen, vielleicht mit Ausnahme leichter Parästhesien der Unterschenkel. Die Hirnnerven sind ohne Befund.

Dieser Zustand bleibt gleicherweise bestehen. Im Jahre 1926 zeigen sich die Reflexe der unteren Extremitäten wieder, sind lebhaft. Es zeigt sich Babinski und Oppenheim beiderseits positiv. Seither bis inklusive 1929 gleicher Nervenbefund.

Der Obduktionsbefund ergibt schwerste multiple Sklerose des Rückenmarks, rezente Peritonitis tuberculosa, Prostatahypertrophie, Trabekel und Divertikelblase, keine Zystitis, Lobulärpneumonie, Endokarditis der Aortenklappen. Im Gehirn makroskopischer Befund negativ, vielleicht kleine Herde im Stirnhirn.

Die histologische Untersuchung zeigt sowohl im Gehirn als im Rückenmark alte, völlig gereinigte Herde, in deren Umgebung allerdings noch osmiumgeschwärzte Fettnadeln zu sehen sind. Auch granulierte Zellen sind zu finden, jedoch sind die Granula gelblichbraun gefärbt.

VI. Fall (Nr. 4351).

Frau F. M., 53 Jahre alt, 13 Jahre krank. Seit $1^1/_2$ Jahren bettlägerig.

Die Patientin wurde vielfach an neurologischen Kliniken behandelt, auch mit Typhusvakzine, und kam schließlich im Dezember 1924 von der Nervenklinik in das Versorgungshaus. Damals ergab sich folgender Status:

Rechts horizontaler Nystagmus beim Blick nach rechts. Links gleichfalls Nystagmus, links auch vertikaler Nystagmus, der rechts geringer ist. Zungentremor. Typische schwere Ataxien und Intentionstremor beim Finger-Nasenversuch, rechts mehr als links, bei fehlenden Sehnenreflexen und intakter Sensibilität. Die Bauchdeckenreflexe fehlen. Die Patientin kann sich nur mit Mühe aufsetzen. Die unteren Extremitäten sind nahezu völlig gelähmt. Rechts nur Zehenbewegungen, links auch Bewegungen im Fuße. Die Reflexe sind noch vorhanden. Beiderseits positiver Babinski. Rossolimo und Oppenheim. Sensibilität normal. Gang unmöglich. Beiderseits Abblassung der temporalen Papillenhälfte. Incontinentia urinae.

Der Prozeß nimmt insoferne zu, als die Motilität der Beine vollständig schwindet und sich eine sekundäre Kontraktur (Flexionskontraktur) der Beine einstellt. Es tritt dann ein Dekubitus auf, dem die Kranke am 25. Dezember 1929 erliegt.

Es zeigt sich ein großer verjauchter Dekubitus über dem Kreuzbein, Zystopyelitis und schon bei der Obduktion zahlreiche Herde im Rückenmark und im Gehirn, besonders im Ependym der Seitenventrikel. Doch gehören sie nicht dem Ependym direkt an und liegen in der weißen Substanz und zeichnen sich durch eine ovale Form aus.

Die histologische Untersuchung ergibt:

An einzelnen Stellen ist das Rückenmark, z. B. im unteren Dorsalmark, ganz sklerotisch. Man sieht nur in der Kleinhirnseitenstrangbahn einer Seite ein paar intakte Fasern. Körnchenzellen sind hier kaum nachzuweisen. Nur an einer kleinen Stelle, nahe dem Sulkus, zeigen sich Fettsäurenadeln im Marchipräparat. Im Dorsalmark ist die Herdbildung etwas geringer, aber auch noch von einer besonderen Extensität. Auch hier zeigt sich keine Spur von Körnchenzellen. Am wenigsten betroffen ist das Lendenmark. Hier ist ein klassischer Herd im Gebiet der Hinterstränge, ohne jedoch irgend ein Zeichen von akutem Zerfall zu bieten.

Auch im Gehirn sind die Herde schon total sklerotisch. Nur an einzelnen Stellen sieht man in diesen sklerotischen Herden teils mitten drin, mehr aber an der Peripherie, an den Gefäßen schmale Mäntel von Körnchenzellen, die mit Osmium schwarz gefärbt sind.

Versucht man nun in diesen Partien die Scharlachfärbung, so zeigt sich, daß in

einer Anzahl Zellen die Fetttröpfchen auch deutlich die Scharlachrotfärbung annehmen. Das gilt aber, wie gesagt, nur für einzelne Körnchenzellen.

In einem 13 Jahre lang bestehenden Falle von multipler Sklerose, der in den letzten 5 Jahren kaum mehr eine Progression gezeigt hat, läßt sich sowohl im Rückenmark als auch in den Herden des Gehirns ein akuter oder frischer Zerfall nicht mehr nachweisen. Nur an einzelnen Stellen sieht man an den Gefäßen noch dünne Mäntel von Körnchenzellen. Diese aber enthalten zumeist keine mit Scharlachrot sich färbenden Fettkörnchen. Nur vereinzelt läßt sich eine oder die andere Zelle finden, welche die Scharlachrotfärbung annimmt.

VII. Fall (Nr. 4282).

(Krankengeschichte vorläufig nicht zu erlangen. Alter Fall.)

Schon im Dorsalmark zeigt sich am Rande eines beide Hinterstränge einnehmenden Herdes, das im Zentrum nekrotisch ist, eine deutliche Fettkörnchenzellinfiltration, wobei allerdings auch hier wieder mehr die nadelförmige Bildung hervortritt. Im Lumbalmark ist hier der Herd größer, völlig gereinigt. Auch an den Gefäßen ist nichts nachzuweisen, was einem Herd entspräche.

Auch im Gehirn sind die Herde nicht vollständig geschlossen, sondern zeigen deutliche Lücken, stellenweise wie ein Status cribrosus. An Scharlachrotpräparaten ist man nicht in der Lage, irgend eine Körnchenzelle wahrzunehmen.

Es handelt sich hier um einen scheinbar vollständig abgelaufenen Fall von multipler Sklerose mit Herden, welche einen zentralen Zerfall erkennen lassen. Im Gehirn zeigt sich eine Neigung zur Bildung von Status cribrosus.

VIII. Fall (Nr. 4375).

P. St., 53 Jahre alte Frau. Beginn der Krankheit 5 Jahre vor dem Tode mit Schwäche der Beine. Seit 2 Jahren schwellen ihr die Beine an und der Gang wird unmöglich. Die Patientin ist eine überaus starke Frau, zeigt Nystagmus bei allen Bewegungen des Auges. Skandierende Sprache. Fehlende Bauchdeckenreflexe, lebhafte Patellarreflexe, beiderseits Babinski. Die unteren Extremitäten können nicht bewegt werden. Diese erste Untersuchung stammt vom März 1930. Eine Untersuchung, die einen Monat später gemacht wurde, ergab, daß auch die oberen Extremitäten motorisch sehr stark eingeschränkt erscheinen, und zwar im Sinne einer spastischen Parese. Die unteren Extremitäten zeigen eine totale Lähmung mit lebhaften Sehnenreflexen und Babinski. Intentionstremor, Sprache verlangsamt. Es zeigt sich eine Temperatursteigerung bis 39°. Es tritt ein Dekubitus auf und Ende April kommt es zum Exitus. Auch hier wie in den anderen Fällen findet sich ein septischer Dekubitus, Zystopyelitis, eitrige Bronchitis. Außerdem zeigt sich eine Pachymeningitis hämorrhagica chronica interna. Der Hauptherd und die ältesten Herde sind im Rückenmark, während im Gehirn eigentlich nur das Stirnhirn Zeichen von Herden aufweist.

Die histologische Untersuchung zeigt in der Lendenanschwellung symmetrische alte Herde beider Vorderstränge ohne Körnchenzellen. Im Hinterstrang sieht man einen beginnenden Herd, der deutlich seine Akuität durch das Auftreten von Körnchenzellen erkennen läßt, die ziemlich diffus das Gewebe erfüllen.

Auch in der Halsanschwellung sieht man, und zwar nur auf einer Seite, bilateral vom Hinterhorn, ganz frische Herde, d. h. Herde, die von Körnchenzellen noch vollständig erfüllt sind. Auch freies Fett sieht man im Gewebe. Die Körnchenzellen sind nur auf der einen Seite des Herdes längs der Gefäße angeordnet, auf der anderen Seite sind sie noch diffus im Gewebe.

Im Gehirn sieht man nur in der Tiefe des Stirnlappens einzelne Herde, die keinerlei wie immer geartete Körnchenzellen erkennen lassen. Am Ventrikel findet sich jedoch ein ganz akuter Herd im Stirnhirn, der ganz von Körnchenzellen erfüllt ist.

Hier kann man auch erkennen, daß die Körnchenzellen bereits diffus an den Gefäßen liegen. Gegenüber dem akuten Herd zeigt sich ein älterer, bei dem Körnchenzellen nur mehr vereinzelt an der Peripherie zu finden sind. Auch an einer anderen Stelle des Gehirns finden sich in einem Herd im Innern noch Körnchenzellen, ohne daß an den Gefäßen auch nur eine Körnchenzelle zu finden wäre. In einem der Herde kann man noch Körnchenzellen wahrnehmen, die das Scharlachrotstadium zeigen (Abb. 2), während mit Osmium eine Färbung in diesem Falle nicht zu erreichen ist. Hier liegen die Körnchenzellen diffus aber lockerer als im Osmiumpräparat.

Sogar im Rückenmark, und zwar in den unteren Lendenpartien als auch im Gehirn, zeigen sich in den Herden an dem vordersten Ende des Ven-

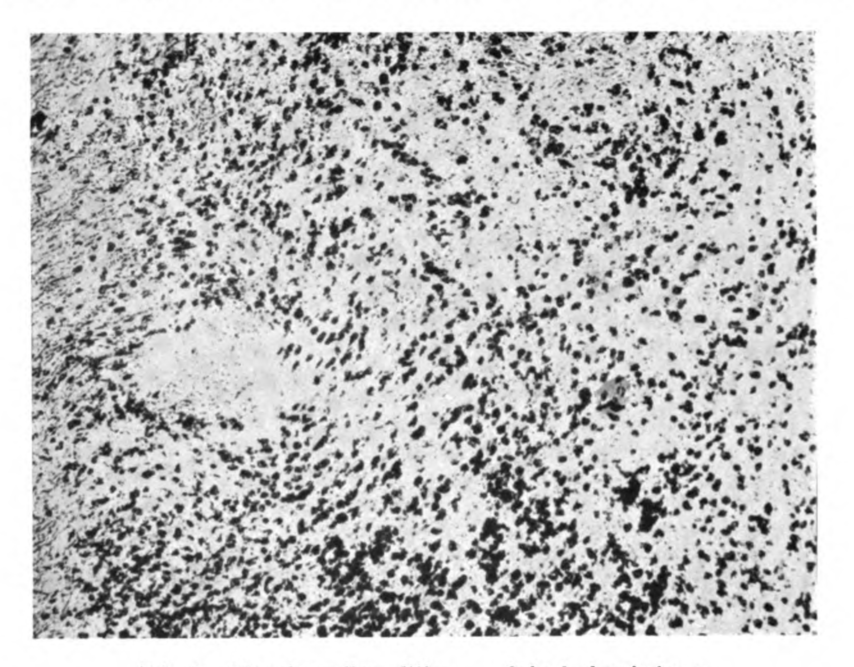


Abb. 2. Körnchenzellen diffus — Scharlachrotfärbung.

trikels deutliche Körnchenzellen diffus im Gewebe. Auffallenderweise kann man solche in einem oder dem anderen alten Herde wahrnehmen, ohne daß man sie an den Gefäßen findet. Nur in einem Herde läßt sich deutlich die Gefäßgebundenheit der Körnchenzellen nachweisen. Aber die Zellen sind nur mehr mit Scharlachrot zu färben.

IX. Fall (Nr. 4348).

P. P., 45 Jahre alte Frau. Die Patientin scheint ungefähr seit 12 Jahren krank zu sein. Sie bekam zuerst Schmerzen beim Gehen, wurde dann mit Injektionen behandelt. Dann trat eine Schwerfälligkeit beim Sprechen auf und eine Erschwerung des Gehens, die schließlich seit $1^1/_2$ Jahren zu einer fast vollständigen Paralyse führte.

Der objektive Befund ergibt eine leicht skandierende Sprache, Nystagmus horizontalis. Die Reflexe an den oberen Extremitäten teils fehlend. Auch die Bauchdeckenreflexe fehlen rechts vollständig, links nur die oberen. Babinski positiv. Patellarreflexe lebhaft, Fußklonus rechts. Rigidität der unteren Extremitäten. An der rechten

Klavikula besteht eine apfelgroße Anschwellung, von der aus Schmerzen ausstrahlen. Es wird dann die Spastizität der Extremitäten immer stärker. Es scheint, daß auch eine Augenmuskelparese auftritt, denn das linke Auge geht nicht in den inneren Augenwinkel.

Eine Untersuchung zwei Jahre später ergibt eine leichte Fazialisparese. Die oberen Extremitäten lassen wieder die Reflexe erkennen, dagegen zeigen sie rechts mehr als links Intentionstremor. Die Bauchdeckenreflexe fehlen, die unteren werden mehr und mehr vollständig kraftlos, ohne jede Motilität, während die Sensibilität vollständig frei bleibt.

Ein Jahr später zeigt sich nur eine Änderung insofern, als Kopfschmerzen und Schwindel auftreten.

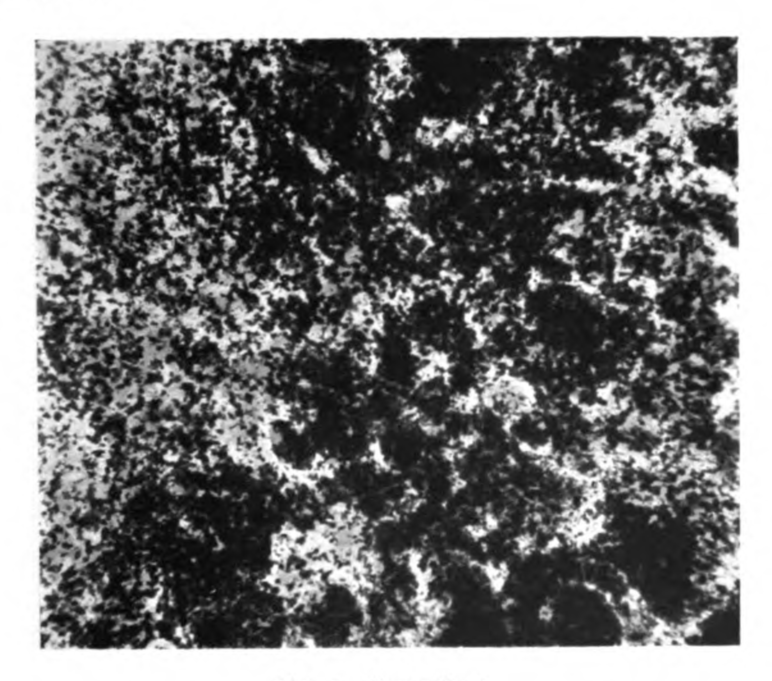


Abb. 3. Akuter Herd.

Im Jahre 1927 sind die Augenmuskellähmungen sehr kompliziert. Am ehesten macht es den Eindruck einer Blickparese sowohl nach den Seiten als nach oben. In den nächsten Jahren wird die Sprache immer schlechter.

Die Patientin bekommt eine Pneumonie und hämorrhagische Zystitis. Exitus. Nahezu das ganze Rückenmark ist sklerotisch, aber auch im Gehirn findet man reichliche Skleroseherde.

Hier wurde nur das Gehirn untersucht. Gleich der erste Herd erweist sich als ganz akut, durchsetzt von Körnchenzellen (Abb. 3). Er stammt aus der Gegend des Ammonshorn. Hier sind die Körnchenzellen mit Osmium deutlich nachweisbar, auch an den Gefäßen. Ein zweiter Herd zeigt auch an den Rändern sich vollständig frisch, aber doch so, daß wir von einem Stadium der Reinigung sprechen können, da die Körnchenzellen sich vorwiegend an den Gefäßen finden (Abb. 4). Er findet sich im Markweiß. Wo immer man die Herde im Gehirn findet, überall zeigen sie den ganz akuten Charakter des schweren Zerfalles. Dort, wo dies nicht mehr zu sehen ist, findet man die Herde in Reinigung, d. h. die Körnchenzellen sind deutlich im Gebiet

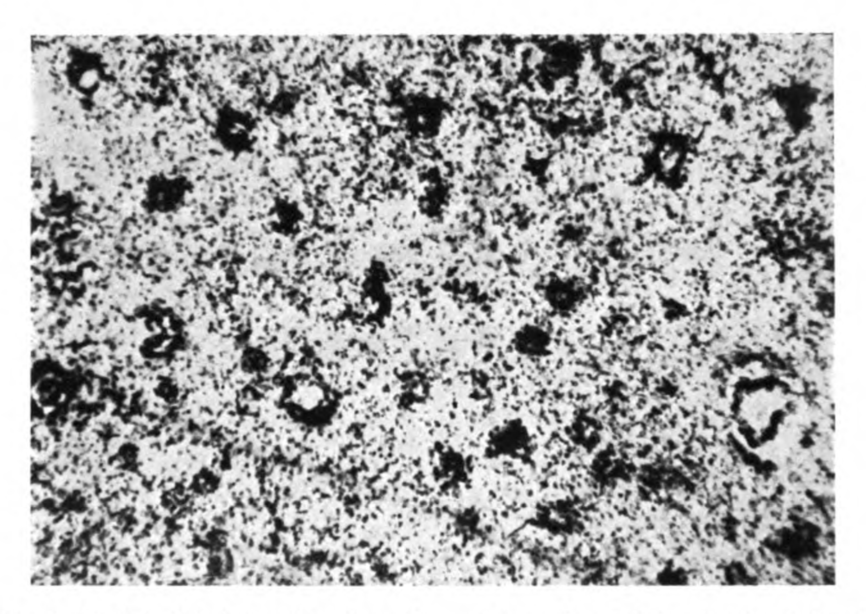


Abb. 4. Herd in Reinigung. Körnchenzellenmantel an den Gefäßen (Osmiumfärbung).

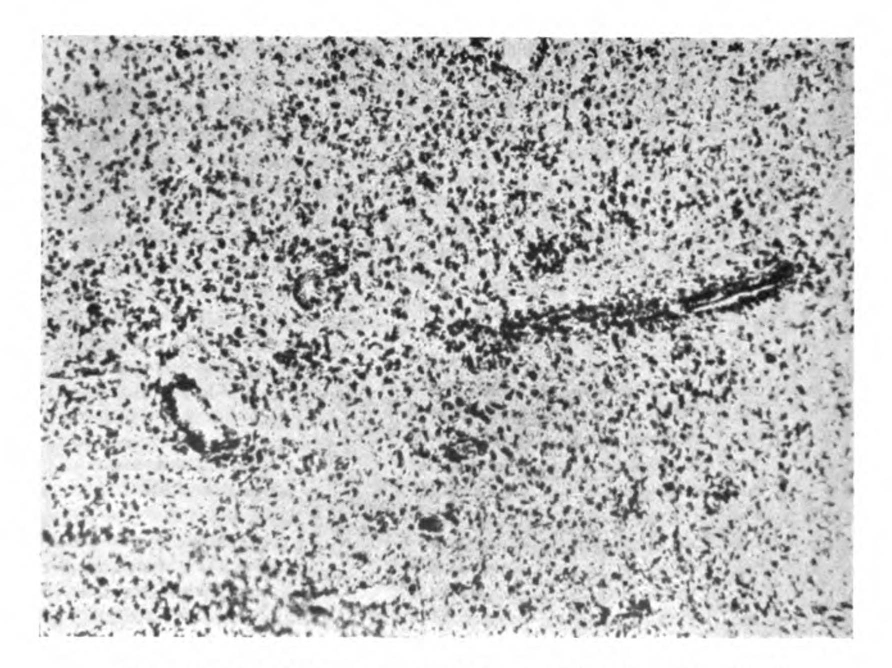


Abb. 5. Scharlachrotstadium der Körnchenzellen in einem Herd.

der Gefäßscheiden. In einzelnen Herden sieht man die Körnchenzellen diffus aber bereits im Stadium der Scharlachrotfärbung (Abb. 5). Sehr interessant ist es, bei einem ganz akuten Herde in der Tiefe des Stirnhirns die Gefäße der Umgebung zu betrachten, da diese förmlich injiziert sind von Körnchenzellen. Das Gehirn ist an allen Stellen durchsetzt von ganz frischen Herden. In einzelnen sieht man die Reinigung, indem die Körnchenzellen aus dem Gewebe schwinden und an die Gefäße herantreten. Später sieht man nur einzelne Körnchenzellen im Gewebe oder Fettnadeln (Abb. 6). Besonders die Herde an den Ventrikeln zeigen bereits den Zustand der Reinigung. Auch mikroskopisch ganz kleine Herde sind neben den großen wahrzunehmen, und zwar an allen Stellen des Gehirns.

Während also hier der Prozeß im Rückenmark bereits abgeklungen war, ist er im Gehirn in voller Blüte. Man sieht nirgends einen vollständig

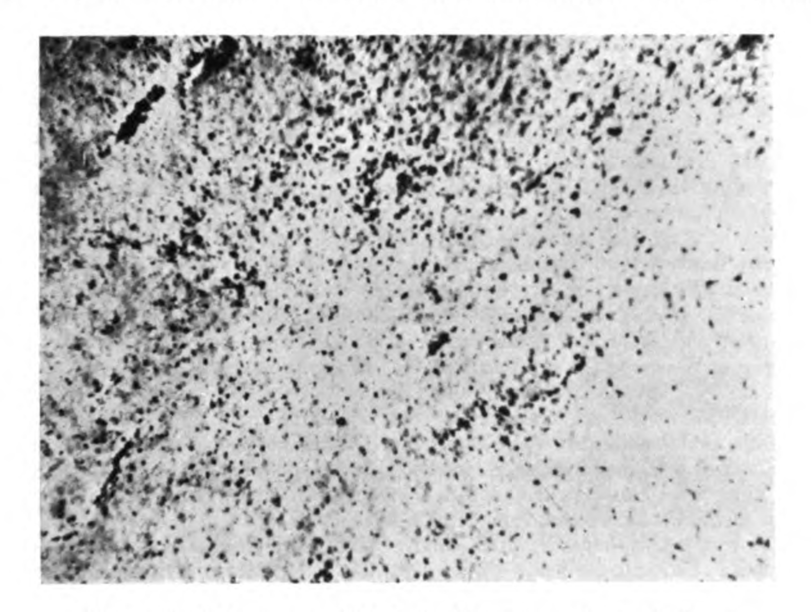


Abb. 6. Herd knapp vor Ablauf der Reinigung (Osmiumfärbung).

gereinigten Herd, sondern überall entweder eine ganz frische Erweichung oder aber perivaskulär eine Anhäufung von Körnchenzellen. Es ist nicht ohne Interesse, daß bei dieser Patientin die zerebralen Allgemeinerscheinungen in der letzten Zeit besonders hervorgetreten sind, offenbar Ausdruck der Akuität dieses Falles.

X. Fall (Nr. 4270).

60 Jahre alter Mann. Beginn der Krankheit im Jahre 1925 mit starken Kopfschmerzen. Er hatte damals schon eine eine halbe Stunde dauernde Amaurose, außerdem ein Gefühl der Taubheit in den Fingern; eine Parese der Beine beim Gehen soll sich angeblich nur bei Hitze zeigen. Nystagmus nach oben. Spastizität beider unterer Extremitäten, Fußklonus angedeutet, Babinski positiv, Schwanken ohne Fallneigung. Im Jahre 1927 wird das Gehen unendlich schwer. Deutliches Schwindelgefühl. Im Jahre 1929 deutlicher Intentionstremor. Der Gang verschlimmert sich mehr und mehr. Nur mit großer Anstrengung vermag der Patient zu gehen. Der Tod erfolgt

ziemlich plötzlich durch Herzschwäche. Die Obduktion ergibt eine schwere Tuberkulose, und zwar eine generelle, auch des Peritoneums und des Darmes. Im Rückenmark zahlreiche Skleroseherde, ebenso im Gehirn, und zwar sowohl in der Kapsel als auch im Markweiß, ferner im Zerebellum.

Im Rückenmark zeigen sich keine Körnchenzellherde, dagegen im Gehirn ein im Streifenhügel sitzender mächtiger Herd, der an den Rändern noch den Körnchenzerfall zeigt, aber fast gereinigt ist. Im Kleinhirn nur ein gereinigter Herd.

In den gereinigten Herden des Gehirns kann man an Scharlachpräparaten perivaskulär noch Körnchenzelleinscheidungen wahrnehmen. Nachträglich wird bekannt, daß der Patient schon im Jahre 1919 Gehbeschwerden aufwies, so daß auch dieser Fall 10 Jahre gedauert hat.

Die untersuchten Herde ergaben nur an einer einzigen Stelle im Gehirn eine deutliche Körnchenzellanreicherung. In den gereinigten Herden vermag man noch scharlachrotgefärbte Körnchenzellen wahrzunehmen.

XI. Fall (Nr. 4297).

Frau M. S., 58 Jahre alt. Die Patientin kam erst $^3/_4$ Jahre vor ihrem Tode zur Aufnahme Aus der Anamnese ist nur zu ersehen, daß sie seit vielen Jahren krank ist und daß ihr Zustand sich in der letzten Zeit sehr wesentlich verschlimmert hat, besonders die Gehfähigkeit betreffend, doch soll sie vor ihrem Eintritt im Oktober 1928 noch gehfähig gewesen sein.

Objektiv zeigt sich nur ein Nystagmus beim Blick nach rechts, leichte Ataxie der oberen Extremitäten. Bauchdeckenreflex vorhanden, schwere Parese der unteren Extremitäten, die kaum von der Unterlage aufgehoben werden können. Starke Spastizität, keine Kloni, aber beiderseits Babinski. Intellekt ein wenig defekt. Es bildet sich ein Furunkel am Oberschenkel, an den sich ein Dekubitus anschließt, der zur Transferierung ins Wasserbett Veranlassung gibt. Mitte April 1929 tritt eine Pneumonie auf, die am 29. April 1929 zum Exitus führt.

Der Obduktionsbefund ergibt außer der Lobulärpneumonie eine schwere Zystitis mit Pyelitis und septischem Dekubitus. Im Gehirn sind vorwiegend in der Gegend der Seitenventrikel, im Marklager, in der Brücke deutliche Skleroseherde nachzuweisen. Eines ist sicherzustellen, daß der Prozeß über viele Jahre sich erstreckt hat.

Die histologische Untersuchung ergibt folgendes:

Trotzdem makroskopisch im Kleinhirn kein Herd gefunden wurde, zeigt sich mikroskopisch ein ganz kleiner Herd in der Nähe des Nucleus dentatus in Reinigung. Man kann deutlich sehen, daß osmiumgeschwärzte Körnchenzellen längs der Gefäße sowohl im Zentrum als auch am Rande des Herdes liegen und daß solche Gefäße bis in das gesunde Gebiet hineinreichen. Allerdings ist die Hauptmasse der eingescheideten Gefäße in sklerotischen Herden. Ganz ventrikulär findet sich im Großhirn gleichfalls ein allerdings sehr kleiner Herd, der noch ganz erfüllt ist von Körnchenzellen. Dieser Herd schont den Nucleus caudatus vollständig und findet sich erst dort, wo die weiße Substanz deutlich wird. Auch sonst sieht man kaum stecknadelkopfgroße Herde im Gewebe, doch sind diese nicht mit Osmium, sondern nur mit Scharlachrot färbbar. Aber auch diese Scharlachrotherde zeigen sich vielfach schon gereinigt und man kann dann nur mehr an den Gefäßen deutlich die Körnchenzellen wahrnehmen. Auch im Rückenmark, und zwar nur in einem Hinterstrang, sieht man solche sich reinigende Herde mit Scharlachrot gefärbt.

In diesem anscheinend auch sehr lang dauernden Falle finden sich nur alte Herde im Rückenmark und nur an einer einzigen Stelle im Hinterstrang einer Seite ein noch mit Scharlachrot sich färbender frischer Herd. Im Gehirn sind neben Scharlachrotherden auch solche mit Osmium sich färbende zu sehen. Sie sind hier klein und entweder im Markweiß oder am Ventrikel gelegen.

XII. Fall (Nr. 4174).

Von diesem letzten Falle ist die Krankengeschichte nicht erhältlich. Es handelt sich aber nach dem pathologisch-anatomischen Befund um eine sehr alte und ausgedehnte Sklerose. In den Herden des Gehirns zeigt sich kein Osmiumherd. Doch zeigt sich noch an den Rändern einzelner deutliche Körnchenzellanhäufung. Andere sind vollständig gereinigt. Nicht einmal an den Gefäßen kann man Körnchenzellen wahrnehmen. Doch zeigt sich auch in solchen Herden eine Fortsetzung nach einer Seite hin mit deutlichen Körnchenzellherden, die noch Osmium enthalten. Betrachtet man diese Herde genauer, so sieht man ein merkwürdiges Verhalten. Nämlich das Fett in den Körnchenzellen nimmt nicht mehr die Osmiumfärbung an, ohne daß aber die Körnchenzellen aus dem Gewebe geschwunden wären. Solche Partien gibt es mehrere. Man sieht dann immer einen zentralen, vollständig sklerosierten Herd, dann an ein oder der anderen Seite des Herdes einen akuten Nachschub mit Körnchenzellen und nach innen gegen den alten Herd zu mit Osmium nicht mehr färbbare, ganz blaß tingierte Körnchenzellen. In einzelnen Herden ist auch freies Fett nachzuweisen. Betrachtet man nun einen solchen Herd mit Scharlachrotfärbung, so kann man deutlich sehen, daß die scharlachrotgefärbten Körnchenzellen einen größeren Raum einnehmen als die mit Osmium gefärbten.

Im Rückenmark findet man hier auffallend wenig Skleroseherde.

In diesem Falle mit alten Herden findet man nur an den Rändern noch mit Osmium färbbare Körnchenzellen, neben ihnen blasse, die die Scharlachrotfärbung annehmen.

In den vorliegenden 12 Fällen meiner Untersuchung konnte ich, ob nun der Fall 6 Monate oder 18 Jahre gedauert hat, fast jedesmal Herde nachweisen, die einen verhältnismäßig akuten Zerfall erkennen ließen. Dabei zeigte sich, daß drei Formen solcher Herde in Erscheinung traten.

Die erste Gruppe zeigt am Marchipräparat eine vollständige Anfüllung des Gewebes mit durch Osmium sich schwärzenden Fettkörnchenzellen.

Die zweite Gruppe der Herde ließ diese Körnchenzellen in Massen am Rande, und zwar meist nur an einer Seite, erkennen.

Eine dritte Gruppe von Herden zeigt keine mit Osmium sich schwärzenden Partien mehr. Doch konnte man in diesen längs der Gefäße, und zwar sowohl innerhalb als auch außerhalb des Herdes, an den Gefäßscheiden mit Osmium sich schwärzende Körnchenzellen wahrnehmen.

Es ist nun interessant, daß in einem oder dem anderen Falle neben diesen mit Osmium sich schwärzenden Körnchenzellen gewöhnlich gegen das Zentrum des Herdes zu noch Körnchenzellen lagen, die aber im Marchipräparat ganz blaß aussehen und die Schwärzung nicht annehmen. Wenn man nun solche Präparate mit Scharlachrot färbte, so zeigte sich, wie denn überhaupt in den Scharlachrotpräparaten, daß noch viel mehr Körnchenzellherde vorhanden waren, als es nach den Osmiumpräparaten den Anschein hatte. Auch hier kann man die drei bei Marchifärbung hervorgehobenen Stadien voneinander differenzieren. Und schließlich gibt es Fälle, wo im Herde überhaupt nicht die Spur einer Körnchenzelle mehr nachzuweisen ist, sondern nur die Sklerose.

In der überwiegenden Mehrzahl meiner Fälle war es möglich, das Rückenmark und Gehirn zu untersuchen. Da zeigte sich, daß die Herde

im Rückenmark fast immer vollständig sklerosiert waren, daß nur gelegentlich einmal die Marchifärbung Fettkörnchenzellen aufzeigte oder in Scharlachrotpräparaten an einzelnen Stellen größere Ansammlungen von Körnchenzellen vorhanden waren.

Im großen und ganzen kann man sagen, daß im Rückenmark die Sklerose in den älteren Fällen bereits abgelaufen ist, im Gegensatz zu dem Verhalten im Gehirn, wo besonders die Herde am Ventrikel und jene im Marklager mitunter den vollständig frischen Charakter erkennen lassen. Doch läßt sich auch bei besonderer Progression gelegentlich in alten Fällen ein frischer Herd auch im Rückenmark finden.

Aus diesen Angaben geht zunächst hervor, daß selbst bei den eminent chronischen Fällen multipler Sklerose der sogenannte akute Herd noch nachzuweisen ist. Freilich muß man bei der Zeitbestimmung dieser Herde sehr vorsichtig sein, da man Anton und Wohlwill recht geben muß, wenn sie behaupten, daß Körnchenzellen verhältnismäßig lang im Gewebe zurückgehalten werden. Aber es ist doch ein Unterschied, ob es sich um einzelne Körnchenzellen handelt oder ob ein Herd ganz diffus besät ist von Körnchenzellen und keinerlei Zeichen eines Abtransportes erkennen läßt. Wenn wir an den Gefäßen Körnchenzellen wahrnehmen, wenn diese Körnchenzellen sich nur mit Scharlachrot färben, dann können wir eventuell annehmen, daß es sich um einen sehr lang dauernden Prozeß handelt, der eben vor dem letzten Stadium steht. Wenn aber in einem Herde von einem Abtransport noch nicht die Rede ist und der ganze Herd den akuten Zerfall erkennen läßt, dann muß man wohl annehmen, daß derselbe ein frischer ist.

Es ist nun die Frage, ob zwischen die beiden Herde — den frischen und den nahezu gereinigten — jene Herde zu stellen sind, bei denen die Ränder von Körnchenzellen wenigstens an einer Seite erfüllt sind. Man könnte nämlich meinen, daß an dieser Seite eine Progression des Prozesses stattfindet und wir es hier mit der Entwicklung eines frischen Herdes zu tun haben. Der Umstand jedoch, daß an dieser Stelle mitunter Fettnadeln sich finden und kein freies Fett, der Umstand ferner, daß diese Herde nur selten die vollständige Anfüllung mit Körnchenzellen aufweisen, spricht eher dafür, daß es sich hier um einen Herd in Reinigung handelt, und über diese Partie als Übergangszone der hauptsächliche Abtransport erfolgt.

Es wäre nun natürlich im Sinne der Nisslschen Forderung sehr wichtig, die klinische Übereinstimmung mit den anatomischen Tatsachen zu suchen, d. h. festzustellen, ob die Progression der klinischen Erscheinungen parallel geht mit der Progression des Prozesses. Dieser Forderung stellen sich aber gerade bei der multiplen Sklerose nahezu unüberwindliche Hindernisse entgegen. Wir haben in der Mehrzahl dieser Fälle schwere Veränderungen im Rückenmark gefunden, die einem sehr alten Prozeß entsprechen, Veränderungen, die imstande sind, ein Großteil der Symptome zu erklären. Nur in einzelnen Fällen mit terminaler Progression, die eine Mitbeteiligung des Gehirns wahrscheinlich macht, gelang es, im Gehirn akute Herde zu finden. Aber einen sicheren Beweis für die Koinzidenz der klinischen Progression

mit dem Auftreten frischer Herde läßt sich nicht erbringen. Das liegt eben im Wesen der multiplen Sklerose. Doch möchte ich betonen, daß Fall III bis VI, die keine Progression zeigten, auch die akuten Herde vermissen ließen, während umgekehrt so alte Fälle wie VIII und IX bei bestehender Progression der klinischen Erscheinungen ganz akute Herde zeigten.

Die Aufgabe, die ich mir gestellt habe, war nur die, nachzusehen, ob bei eminent chronischen Fällen von multipler Sklerose sich auch terminal noch analoge Veränderungen zeigen, wie sie der akuten multiplen Sklerose eigen sind. Diesen Beweis glaube ich durch die vorliegende Untersuchung erbracht zu haben. Die Krankheit an sich ist wohl chronisch, der Herd aber ist immer akut. Das läßt sich wohl aus den vorliegenden Untersuchungen erweisen.

Literatur:

(Nur die im Text namentlich angeführten sind erwähnt.)

Anton und Wohlwill, Multiple, nicht eitrige Enzephalomyelitis und multiple Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neur u. Psych., Orig. 12, 31, 1912.

Cournand André, La sclerose en plaques aigue (contribution à l'étude des encephalomyelitis aiguées disséminées). 1930.

Falkiewicz Tadeusz, Zur Pathogenese der multiplen Sklerose. Ein Beitrag zur Frage der Herdbildung bei dieser. Arb. a. d. Neur. Inst. d. Wiener Universität, Bd. 28, S. 172 bis 196, 1926.

Guillain, La sclérose en plaques. Rev. neurol., 1924/I, 648.

Hassin, Studies in the pathogenesis of multiple Sclerosis. Arch. of Neurol. and Psych., 1922, VII, 589.

Idem and Bassoe, Multiple degenerative softening versus multiple Sclerosis. Ibidem 613.

Jakob, Über diffus verbreitete Myelitis und ihre Beziehungen zur multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung der infektiös-entzündlichen Genese. Ärztl. Verein zu Hamburg, Biol. Abt. 13, I, 1914.

Jakob und Fränkel, Zur Pathologie der multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung der akuten Formen. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., 14, 565, 1913.

Marburg O., Die sogenannte akute multiple Sklerose. (Encephalomyelitis peraxialis scleroticans.) Jahrb. f. Psych., Bd. 27, 2. 3. 1906.

Obersteiner, Zur Histologie der Gliazellen in der Molekularschicht der Großhirnrinde. Arb. a. d. Neur. Inst. d. Wiener Universität, 1900, VII, 301, und auch 1903, X, 245, 1904, XI, 400.

Pette, Klinische und anatomische Studien über die Pathogenese der multiplen Sklerose. D. Zeitschr. f. Nervenheilk., 1928, CV, 76.

Redlich, Über gehäuftes Auftreten von Krankheitsfällen mit den Erscheinungen der Encephalomyelitis disseminata. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 64, H. 3 4, 1927.

Spielmeyer, Histopathologie des Nervensystems. Berlin, Springer, 1922.

Weizsäcker, Ein ungewöhnlicher, perakut verlaufender Fall von multipler Sklerose mit anatomischem Befund. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 49, H. 4, 1921.

Über Veränderungen der Nervenfasern bei multipler Sklerose.

Zugleich ein Beitrag zur Frage der Regeneration von Nervenelementen im zentralen Nervensystem.

Von

L. Jaburek

Assistent an der neurologischen Klinik der Universität Lwów.

Mit 12 Abbildungen im Text.

Einleitung und historischer Überblick.

Unter den Fragen nach den Einzelheiten des histopathologischen Geschehens bei der multiplen Sklerose, die trotz ihrer Bedeutung für die anatomische Pathogenese dieser Krankheit einer ebensolchen Klärung bedürfen, wie ihre Ätiologie selbst, befindet sich auch jene nach den genaueren Vorgängen an den Nervenfasern. Wenn man in der einschlägigen Literatur Umschau hält und über die jeweiligen Veränderungen, die das leitende Element des Nervensystems in den verschiedenen anatomischen und klinischen Phasen der Krankheit erleidet, Aufschluß zu bekommen sucht, so bemerkt man alsbald, daß hier ein Gebiet vorliegt, das trotz der Fülle des bereits Erforschten noch nicht recht betreten wurde. Es ermangelt nämlich nicht an eingehenden Studien, die schon von Charcot im Jahre 1868 eingeleitet und nachher eifrig gepflogen wurden und welche die Zustände der Markscheiden oder der Axone in den sklerotischen Herden zu ermitteln bestrebten, doch fehlt es an einer zusammenfassenden Untersuchung, inwieweit diese Zustandsänderungen der beiden Bestandteile der markhaltigen Faser in morphologischer und chronologischer Beziehung miteinander verbunden sind oder inwiefern sie unabhängig voneinander verlaufen. Wir kennen nämlich den Weg, auf dem die Markscheide abgebaut wird, und wissen, daß er durch die Marchi- und Scharlachrotetappe markiert wird, doch wissen wir nicht, wie der Parallelweg an dem Axon verläuft. Dabei ist noch eines in Erwägung zu ziehen: während die krankhaften Vorgänge an den Markscheiden einen gewöhnlich irreparablen Prozeß darstellen und schließlich in einer vollkommenen Auflösung ihrer Substanz ausklingen, so haben wir an den Achsenzylindern mit Schädigungen zu tun, die nach der klinischen Erfahrung zu schließen einerseits temporär sind, anderseits in einer sehr breiten Intensitätsskala gelegen sein können. Aus der bisherigen Literatur, die eingehend zu betrachten sein wird, erhellt aber nicht, wo, räumlich und zeitlich gedacht,

der Reparationsvorgang einsetzt und ebensowenig, worauf er beruht. Den zahlreichen schweren Degenerationsphänomenen der Axone, die einen Funktionsausfall ganzer Bahnen wohl verständlich machen werden, immer wieder ganz geringfügige und überhaupt unsichere Wiederherstellungsversuche des Gewebes gegenübergestellt und ihnen obendrein jegliche Bedeutung für eine klinische Remission der Krankheit abgesprochen. Auf welchem Wege also eine solche herbeigeführt wird und in welches anatomische Stadium sie fällt, ist unklar. Auch ist zu erwägen, daß die Veränderungen an den Achsenzylindern nicht immer reversibel sind und daß die sekundäre Wallersche Degeneration bei der multiplen Sklerose als ein häufiger anatomischer Befund erhoben wird. Besonders wichtig schien die Feststellung, wo der primäre Schaden vorliegt, an dem Axon oder an der Markscheide, auch aus dem Grunde, weil nach Spiegel (1921) zwischen diesen beiden Medien eine mit der Oberflächenspannung im Zusammenhang stehende Wechselbeziehung besteht, die der genannte Autor Zygiosis benennt und die sich darin äußert, daß die Markscheide nur dort zugrunde geht, wo auch der Achsenzylinder affiziert ist, ein Verhalten, das von Stransky (1903) bei der Bleineuritis beschrieben worden ist und auch von der sekundären Degeneration her allgemein bekannt ist.

Schon seit langem hat die Eigenart des klinischen Bildes der multiplen Sklerose dazu geführt, ein eigenartiges Verhalten der Nervenfasern in den sklerotischen Herden zu supponieren. Es war, wie erwähnt, dem Genie Charcots vorbehalten, an ganz unzulänglichen Präparaten die relative Intaktheit der Achsenzylinder darzutun und damit die klinische Eigenart zum Teil zu erklären. In der Folgezeit haben dann verschiedene Autoren immer mit ganz unzulänglichen Methoden versucht, die Charcotsche These zu halten, ja sogar eine Regeneration von Axonen anzunehmen (Popoff 1894, Erben 1898, 1899). Dies hat sich jedoch als falsch erwiesen, besonders seit Weigert (1895) seine Gliamethode angegeben hatte, und zeigen konnte, daß zumindest ein guter Teil dessen, was als Axon aufgefaßt wurde, Glia sei. Goldscheider (1898) konnte die Feststellung machen, daß der Zerfallsprozeß an der Nervenfaser mit einer Quellung des Achsenzylinders und der Markscheiden eingeleitet wird. Früher schon hatte Heß (1888), der mit der Goldchloridmethode Freuds arbeitete, zum ersten Male einwandfrei die relative Intaktheit der Axone in sklerotischen Herden nachgewiesen. Er hat eigentlich schon damals den Übergang des nackten Achsenzylinders in den Markscheidenstumpf beobachtet und das Bild der periaxialen Neuritis gezeichnet. Er konnte feststellen, daß die Mehrheit der Achsenzylinder in den sklerotischen Herden außerordentlich lange erhalten bleibt.

Von den späteren Autoren, die sich mit der Frage der Intaktheit der Achsenzylinder befaßt haben, seien in allererster Linie Thoma (1900), Rossolimo (1903), Strähuber (1903, 1904) genannt. Während Thoma an den Veränderungen der Achsenzylinder, die mit auseinanderweichenden Neurofibrillen aufgetrieben und hypertrophisch erscheinen, das Primäre und Wesentliche erblickt, konnte Rossolimo feststellen, daß in dem akuten

Stadium die Axone geschwollen und völlig zerfallen erscheinen, in chronischen dagegen verschmälert und homogenisiert. Strähuber, der mit einer eigenen Methode arbeitete, verteidigte die Ansicht, daß der Großteil der Nervenfasern im sklerotischen Herd neugebildet ist.

Die ausgezeichnete Methode von Bielschowsky ermöglichte dann sowohl diesem Autor (1903) als Bartels (1903) und Hoffmann (1903) in der Folgezeit auch Marburg (1906) in den akuten Fällen die Axone in den sklerotischen Herden nicht nur mit aller Sicherheit nachzuweisen, sondern auch gewisse Veränderungen in ihnen festzustellen. So behauptet Bartels, daß es das Myeloaxostroma sei, das zugrunde gehe (Kaplans und Bethes Methode). Bielschowsky denkt daran, die multiple Sklerose als eine primäre Markscheidenerkrankung zu bezeichnen, obwohl er besonders betont, daß auch zahlreiche Achsenzylinder in den Herden zugrunde gehen. Es scheint, daß die Mehrzahl der Autoren (Marburg) die Quellung der Axone gesehen hat, sie wohl als Veränderungen deutete, jedoch annahm, daß deren physiologische Intaktheit dadurch kaum gelitten hat.

Bei diesen Untersuchungen hat sich natürlich die Frage erhoben, ob es sich bei diesen in den Herden befindlichen Achsenzylindern um regenerierte handelt, eine Frage, deren Beantwortung damals schwer möglich war und die wir erst später genauer diskutieren wollen.

Auch die Autoren der nächsten Jahre, wir wollen nicht alle aufzählen, unter ihnen Nambu (1907), Dinkler, Lewandowsky und Stadelmann (1907), Oppenheim (1908), L'Hermitte und Guccione (1909), Marinesco und Minea (1909), Anton und Wohlwill (1912), Fränkel und Jakob (1913), Siemerling und Räcke (1914), haben eigentlich die gleiche Anschauung wie die oben genannten Autoren geäußert und die relative Intaktheit der Axone ausgesprochen. Freilich muß auch erwähnt werden, daß alle die Autoren darin übereinstimmen, daß auch ein Teil der Achsenzylinder zugrunde geht. Am besten geben den Anschauungen der Autoren Anton und Wohlwill Ausdruck, indem sie schreiben, daß der Achsenzylinder, obwohl er sowohl quantitative als auch qualitative Veränderungen zeigt, in weitgehendem Maße verschont bleibt. Anton und Wohlwill geben auch zum ersten Male eine genauere Beschreibung der in den Achsenzylindern vorkommenden Veränderungen. Sie beschreiben sie als geschwollen, unregelmäßig imprägniert, zum Teil stärker als es der Norm entspricht; einzelne, besonders an den Grenzherden gelegene, erweisen sich häufig als spiralig aufgerollt und nehmen im Alzheimer-Mann-Präparat statt der blauen eine leuchtend rote Farbe an, wie es nicht einmal bei den geschwollenen inmitten des Präparates der Fall ist. Endkugeln, keulenförmige Auftreibungen, wie sie schon Marinesco und Minea beschrieben hatten, werden gleichfalls erwähnt. Sichere Regenerationserscheinungen konnten nicht wahrgenommen werden. Fränkel und Jakob differenzieren die mehr chronischen von den akuten Herden und meinen, daß in den ersteren die Axone dünner sind, in den letzteren dagegen dicker. Sie sprechen von einer relativen Verminderung der Axone und einer Verbreiterung der Zwischen-

räume zwischen den einzelnen. Sie vermissen insbesondere die zarten Fasern der Zwischensubstanz. Siemerling und Räcke beschreiben einen staubförmigen Detritus der Axone und meinen, daß der eigentliche Zerfall der Achsenzylinder noch sehr gering sein kann, daß aber die Verbreiterung und Schlängelung der angrenzenden Fibrillen dafür spricht, daß die Noxe auf einem größeren Areal gewirkt hat, womit vielleicht erklärt werden könnte, daß der Markscheidenzerfall viel ausgedehnter ist als die Fibrillenzerstörung.

Sehr genau beschreibt Doinikow (1915) die degenerativen Veränderungen der Nervenfasern. Er findet Quellungen und Schrumpfungen. Die Quellungen sind entweder mehr diffus oder umschrieben mit Prädilektionen am Abgang der Kollateralen. Auch sogenannte Retraktionskugeln beschreibt er. Doinikow nimmt auch auf die Veränderungen der Fibrillen Rücksicht und deren Relation zu den Veränderungen der Markscheide. Er findet eigentümliche Körnchenreihen, die sich mit Silber stark imprägnieren, auch dort, wo Markscheiden, wenn auch als Gerüst, vorhanden sind.

Was die Markscheide anbelangt, so zeigt sich, daß in ihr die Gerüstfasern schwer verändert, verklumpt, verdickt, zum Teil vernichtet sind. Das kommt nun dadurch zum Ausdruck, weil Präparate nach Bielschowsky diese sonst schwer darstellbaren Strukturen sehr deutlich zum Ausdruck bringen. Was nun die Körnelung in den Axonen anbetrifft, so fehlt diese bei Degenerationen in anderen Fällen und ist für die multiple Sklerose charakteristisch.

Leiner (1912) befaßt sich lediglich mit der Frage, ob die Achsenzylinder bei der multiplen Sklerose geschädigt sind oder nicht, und in welcher Weise dies mit der Markscheidenschädigung zusammenhängt. Der Autor stellt sich auf den Standpunkt Spiegels, daß eine Markscheidenschädigung ohne eine gleichzeitige des Achsenzylinders nicht möglich sei und sucht diese Annahme an seinem Material zu erweisen.

Die überaus exakten Untersuchungen von Schob (1923) bestätigen größtenteils die oben vorgetragenen Auffassungen und bringen folgende Klassifikation der Veränderungen an den Achsenzylindern: Auftreibungen (Quellung), die lokal oder diffus sein können, Veränderungen in der Imprägnation und Vakuolisierung der Axone mit Ösenbildung. Alle diese Degenerationsphänomene werden mit größter Genauigkeit beschrieben.

Guillain, Georges und Ivan Bertrand (1924) teilen die multiple Sklerose in eine mehr klassische Form und eine pseudomyelitische Form ein und meinen, daß bei letzterer die Axone mehr zugrunde gehen, aber auch hier einzeln erhalten bleiben. Auch sie machen genauere Angaben über den Charakter der Degeneration.

Auch Marinesco (1924) beschreibt verschiedene Veränderungen des Achsenzylinders, besonders Einschnürungen, Schwellung, Endkeulen und Schlingenbildung. Der Autor findet auch in der grauen Substanz die Axone derart verändert. Die Färbung der Fasern ist ganz verschieden. Je mehr der Prozeß sich einer Entzündung nähert, desto mehr erscheinen fuchsinophile Körnelungen, die sich auch im Inneren der Makrophagen finden. Es

sei darauf hingewiesen, daß Doinikow das Vorkommen von Myeloklasten und Myelophagen als ein ziemlich seltenes bezeichnet. Es hat auch den Anschein, als ob die von Marinesco gefundenen fuchsinophilen Granula den argentophilen von Doinikow entsprächen. Auch Marinesco ist nicht imstande, den regenerativen Prozeß sicher zu erweisen, nimmt ihn aber an, ohne ihn für dauernd zu halten, und warnt davor, die pathologisch-anatomischen Veränderungen mit den klinischen Bildern in Parallele setzen zu wollen.

Material und Methode.

Unser Material besteht aus sechs Fällen von multipler Sklerose, die sich in einem jeden chronisch einige Jahre lang hingezogen hat. Der Tod trat in allen Fällen durch interkurrente Krankheiten ein. Es wurde vorwiegend das Rückenmark untersucht, und zwar nach der Methode von Bielschowsky an Gefrierschnitten, die nachher mit Sudan oder mit der Spielmeyerschen Markscheidenfärbung am Gefrierschnitt nachbehandelt worden waren. Es ergab sich daraus der große Vorteil, daß bei Sudanfärbungen gleichzeitig mit den Achsenzylindern auch der Abbau der Markscheide zu verfolgen war, bei der nachträglichen Spielmeyerschen Markscheidenfärbung neben den Axonen auch Markscheiden in genügender Schärfe zum Vorschein kamen. Leider gelingt eben diese Färbungskombination (Spielmeyer plus Bielschowsky) nicht häufig, doch lohnen dann die wenigen guten Präparate die Mühe. Die Sudanfärbung, deren wir uns oft bedienten (gewöhnlich mit nachfolgender Hämatoxylintinktion) und die uns neben rotgefärbten Markscheidenresten intakte Markscheiden in leuchtend gelber Farbe wiedergab, suchten wir für unsere Zwecke dadurch zu verbessern, daß wir das Sudan in gleichen Teilen 70% Alkohol und in gesättigter wässeriger Seifenlösung warm lösten. Der Zusatz von Seife bewirkte eine raschere und bedeutend kräftigere Durchfärbung des Schnittes.

Aus dem Rückenmark wurden 10 bis 15 mm lange Stücke herausgeschnitten, nicht nur solche, an denen die Existenz von sklerotischen Herden makroskopisch nachzuweisen war, sondern ziemlich wahllos aus verschiedenen Höhen. Die Schnittführung ging immer parallel zur Längsachse des Rückenmarks, senkrecht zu seiner Dorsoventralachse, so daß es im fertigen Präparat nicht schwer fiel zu beurteilen, ob die weiße Substanz des Schnittes im Hinter-, Seiten- oder Vorderstrang lag bzw. ob die graue Substanz dem Hinter- oder Vorderhorn angehörte, was für die Lokalisation der Regenerationsphänomene von Wichtigkeit war. Eine solche ergab sich aus den Unterschieden der Konfiguration des Rückenmarkslängsschnittes vollkommen eindeutig (Abb. 1).

Es wurden gewöhnlich Schnitte, die einander folgten, abwechselnd nach den aufgezählten Methoden behandelt, was uns gestattete, sogar in den kleinsten Herden ein sehr umfassendes Bild aller Veränderungen zu erhalten.

Als Beispiel für diese Methodik sei die Abb. 4 angegeben, deren nähere Erklärung weiter im Texte erfolgen soll.

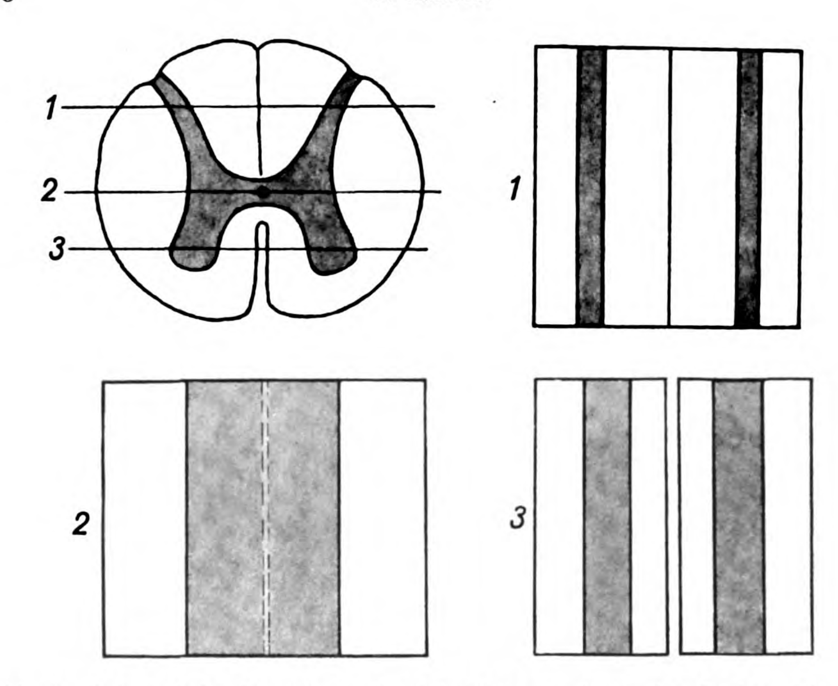


Abb. 1. Schematische Darstellung der Schnittführung durch das Rückenmark und der Konfiguration des Längsschnittes.

Eigene Ergebnisse:

Fall I bietet ein sehr buntes Bild, was die Veränderungen der Nervenfasern anbelangt. In der Höhe des Dorsalabschnittes ist das Rückenmark in der Ausdehnung von einigen Segmenten vollkommen sklerotisch, sein Querschnitt nicht größer wie der eines gewöhnlichen Bleistiftes. In der Lumbal- und Zervikalanschwellung sieht man makroskopisch scharf umschriebene Herde. Mitunter sind aber mit freiem Auge auf den Querschnitten keine Veränderungen zu bemerken.

Block 1. Zervikalanschwellung (Seitenstrang).

a) Sudanpräparat: Ein Herd, in dem der Zerfall der Markscheiden noch im Gange ist. Außer den sehr zahlreichen, mit Sudan gefärbten Körnchenzellen sieht man teilweise zusammengeballte Reste der Markscheiden. Diese gruppieren sich hauptsächlich an der Peripherie des länglich-ovalen Herdes, so daß sein Inneres mehr von den Myelophagen als von Marktrümmern ausgefüllt erscheint.

b) Präparat nach Spielmeyer: Blauschwarz gefärbte Markballen, deren Längsanordnung noch hie und da den Verlauf der Nervenfasern aufzeigt und im ganzen den Sudanpräparaten entspricht.

c) Präparat nach Bielschowsky: Die Zahl der Achsenzylinder in dem Herde ist ganz auffallend verringert. Das kann man in allererster Linie daraus erkennen, daß die Zwischenräume zwischen den einzelnen Achsenzylindern sehr wesentlich breiter sind als es der Norm entspricht. Der größere Teil von ihnen ist auffallend verdickt und tief dunkel nach Bielschowsky gefärbt. Dabei sind diese dicken Achsenzylinder keineswegs allenthalben gleichmäßig verdickt, sondern sie sind stellenweise dicker, stellenweise aber dünner. Neben den dicken Achsenzylindern sieht man außerdem auffallend dünne in sehr reicher Anzahl und man kann mitunter einen solchen dünnen in einen dicken übergehen sehen. Zwischen diesen dunkel gefärbten Achsen-

zylindern sieht man ein unendlich reichliches, dichtes Netzwerk, ohne daß man sehen könnte, ob es sich um Glia oder um degenerierte Axone handelt. Die Frage, ob die Axone durchlaufen oder Unterbrechungen zeigen, läßt sich an diesen Längsschnitten nicht einwandfrei feststellen. Man sieht jedenfalls neben den Axonen kugelige oder birnförmige Gebilde, die ganz die gleiche Färbung zeigen wie die Axone, die sehr häufig reihenförmig zusammengelegt sind. Man kann jedoch solche Gebilde nie an den Enden auch noch so aufgetriebener Achsenzylinder wahrnehmen, so daß man über deren Natur nichts Entscheidendes aussagen kann. In den verdickten Axonen lassen sich deutlich zierliche Fibrillenstränge nachweisen, doch kann man stellenweise eine deutliche Verklumpung derselben erkennen. An anderen Axonen wiederum sieht man nur eine ganz gleichmäßige glasige Färbung.

Jenseits des Herdes scheint die Achsenzylinderimprägnation nicht gelungen. Während die Axone in dem Herde im allgemeinen scharf umrissen und dunkel tingiert sind, zeigen die anderen bloß eine graue Farbe. Ihre Konturen scheinen verwischt, verschwommen.

Block 2. Zervikalanschwellung (Hinterstrang).

a), b) Sudanpräparat und Präparat nach Spielmeyer: Ähnlich wie in Block 1, doch ist hier der Abbau der Markscheide noch nicht so weit fortgeschritten. Man bemerkt an den Schnitten Fasern, die aus einem scheinbar intakten Areal in ein sklerotisches übergehen. In der sklerotischen Partie leuchten die sudangefärbten Marktrümmer tief rot und setzen sich unter Verlust von Farbe in das gesunde Gebiet fort, um dort an die nicht geschädigten Markscheiden Anschluß zu gewinnen.

c) Präparat nach Bielschowsky: Starker Axonausfall. Auch hier weicht das Bild von dem in Block 1 nicht wesentlich ab. Man sieht ganz zarte Achsenzylinder neben typisch gequollenen ganz regellos über den Schnitt zerstreut. An einzelnen dicken Axonen sieht man eine feine Körnelung im Innern, an anderen wiederum sieht die Aufquellung wie ausgelaugt aus und bildet ein unvollständiges Netzwerk. Zu bemerken wäre noch, daß ein sehr großer Teil der Achsenzylinder deutliche Schlängelungen aufweist. Bezüglich der Kugeln und birnförmigen Körper, die in Schnitten aus dem Block 1 sichtbar waren, scheint es, als ob es sich hier um verschiedene Elemente handeln würde. Die einen machen den Eindruck von Kernen, die anderen dagegen sind auch unter der Immersion ziemlich homogen.

Block 3. Dorsalmark (Hinter-, Seiten- und Vorderstrang).

a) Sudanfärbung: Die Schnitte werden mit dieser Färbung überhaupt nicht tingiert.

b) Präparat nach Spielmeyer: Außer den Gliazellkernen und den roten Blutzellen ist in dem Präparat kaum etwas dargestellt. Über den ganzen Schnitt breitet sich eine gleichmäßige, sehr dichte sklerotische Narbe aus, die nur an den Rändern des Präparates noch etwas dichter erscheint. Ähnlich wie in dem Sudanschnitt sind weder Markscheiden noch irgend welche Reste von ihnen zu sehen. Ein sehr alter Herd.

c) Präparat nach Bielschowsky: Man bemerkt Achsenzylinder von durchwegs mäßiger Stärke, die untereinander ziemlich gleich dick und über den ganzen Schnitt gleichmäßig verteilt sind. Hie und da kann man auch ganz dünne Fasern erblicken, diese sind aber immer in Minderheit. Im allgemeinen sind auch hier die Zwischenräume zwischen den einzelnen Axonen verbreitert, woraus sich ein Ausfall derselben erschließen läßt. Die Konturen der Achsenzylinder sind durchwegs glatt, sie zeigen in ihrem leicht geschwungenen Verlauf weder lokale Verdickungen noch diffuse Schwellungen. Ihre Imprägnationsfähigkeit mit Silber ist ganz bedeutend erhöht, die Imprägnation selbst von einer Schärfe, wie sie sich im gesunden Gewebe nie erreichen läßt. Bei starker Vergrößerung erscheinen fast sämtliche Axone als glatte Bündel gut erkennbarer Neurofibrillen. Ihre Argentophilie zeigt sich in Axonen von mittlerer Stärke am besten ausgeprägt. Die dickeren neigen eher dazu homogen dunkelgrau bis grauschwarz zu erscheinen. Irgend welche Degenerationszeichen an den Achsen-

zylindern, die als akute gedeutet werden könnten, sind in diesem Block nicht vorhanden; wir haben mit einem typischen alten Herd zu tun.

Block 4. Lumbalanschwellung (Seitenstrang). Hier sind die Degenerationsphänomene an den Nervenfasern sehr gut zu beobachten. Es ist interessant, gerade in solchen Partien das gegenseitige Verhältnis der Markscheiden zu den Achsenzylindern zu studieren.

a) Sudanpräparat: Schon makroskopisch sieht man eine Ecke des Schnittes tieforange tingiert. Die Färbung geht gegen den Rest des Präparates in leichtes Gelb über. Mikroskopisch findet man in dieser einen Ecke intensiv gefärbte Markscheidenreste, die teilweise noch den früheren Verlauf der Nervenfasern erkennen lassen (ähnlich wie die Schnitte aus dem Block 1), und außerdem einzeln stehende Markbrocken sowie reichlich mit Abräumfett beladene Myelophagen. Die Peripherie dieses Markbrockenherdes grenzt an normales Gebiet; in diesem Grenzgebiet machen die Markscheiden sehr häufig den Eindruck, als wären sie abgerissen. An einer engen Stelle der Peripherie sieht man aber auch ein davon etwas abweichendes Bild. Hier ist der Übergang des Herdes in die gesunde Partie nicht brüsk, sondern wird durch ein Feld vermittelt, in dem an den Markscheiden eigenartige Veränderungen wahrgenommen werden können. Sie zeigen entweder einzeln stehende oder rosenkranzartig angeordnete Verdickungen, die eine kugelige oder mehr längliche, spindelförmige Gestalt besitzen. Die Größe dieser Verdickungen variiert in sehr weiten Grenzen und scheint bis zu einem gewissen Grade von der Stärke der von dieser Veränderung betroffenen Nervenfaser abzuhängen. So sahen wir oft, daß die größten kolbigen Anschwellungen gerade die dicksten Fasern aufwiesen, während die dünneren eher mit geradlinigen Konturen verliefen. An sudangefärbten Schnitten aus diesem Block, die nachher mit gewöhnlichen Hämatoxylin nachbehandelt worden sind, erkennt man, daß sich gerade innerhalb des in Rede stehenden Übergangsfeldes die Achsenzylinder mit relativ großer Intensität färben; sie sind hier jedenfalls gut sichtbar, während sie im Rest des Präparates überhaupt nicht zum Vorschein kommen. Die mit Hämatoxylin tingierten Abschnitte der Axone sind alle sehr verbreitert, ihre Quellung übertrifft bei weitem die gewöhnlich in alten Herden anzutreffenden Grade. Innerhalb der Markscheidenauftreibungen bilden die Achsenzylinder verschiedenartigste Schlingen, Spiralen und Knäuel. (Vgl. Abb. 9.) Ihre Substanz erscheint vollkommen homogen, doch ist zu bemerken, daß nicht nur einzelne Axone untereinander Unterschiede in der Färbung aufweisen, sondern auch einzelne Abschnitte desselben Axons. So kann man z. B. an den spiralig gedrehten Achsenzylindern oft gut sehen, daß eine Spiraltour bedeutend intensiver gefärbt erscheint als die vor und hinter ihr gelegenen.

b) Präparat nach Spielmeyer: Hier sind die Verhältnisse den obigen im Sudanpräparat ganz analog. Die orangegefärbte Ecke des Sudanschnittes ist hier sehr leicht, aber doch merklich aufgehellt und enthält Markballen sowie mehr zusammenhängende oder richtiger aneinandergereihte Markscheidenreste. Der Rest des Schnittes scheint von normalen Markscheiden erfüllt, mit Ausnahme eines schärfer umgrenzten, engen Areals, in dem wiederum aufgetriebene Markscheiden wahrgenommen werden können und dessen Lage im Schnitt dem Übergangsfeld aus dem Sudanpräparat genau entspricht. Auch hier zeigen sich Bilder, die bereits Thoma gesehen hatte und als Hypertrophie der Achsenzylinder deutete. Diese sind nämlich sehr stark gequollen, verlaufen korkzieherartig gewunden und zeigen eine ganz hervorragende Affinität zu Eisenhämatoxylin, das ihm eine dunkel graublaue, ganz homogene Färbung verleiht

c) Präparat nach Bielschowsky mit nachfolgender Sudanfärbung: Hier sind drei verschiedene Gebiete zu unterscheiden. Das dem normalen entsprechende, in welchem keinerlei Veränderungen nachgewiesen werden können, das Markballengebiet und das Übergangsfeld. Das Markballengebiet, das sich durch ein reichliches Auftreten von Myelophagen und noch nicht abgebauten Markresten charakterisiert, zeigt scharf und ungemein tief imprägnierte Achsenzylinder. Die immer wieder betonte

Argentophilie der entmarkten Axone wird gerade hier, wo ein Herd an gesundes Gebiet grenzt, überaus deutlich sichtbar. Es ist allerdings nicht auszuschließen, daß die Argentophilie nur relativ ist, denn es ist möglich, daß ein Vorhandensein der Markscheide das Eindringen von Silbernitrat erschwert und auch die reduzierenden Mittel nicht gut einwirken läßt. Jedenfalls sind die entmarkten Achsenzylinder im allgemeinen etwas verdickt, aber vollkommen glatt. An vielen Stellen kann man den Achsenzylinder in das abgerissene Myelinrohr hineinschlüpfen sehen. Man hat den Eindruck, als ob hier die Axone an Zahl bedeutend vermindert wären. Bei weitem reichhaltiger gestaltet sich das dritte Gebiet, das dem Areal der aufgequollenen Markscheiden entspricht. Es fallen sofort folgende Merkmale ins Auge: geschlängelter Verlauf der Achsenzylinder und ihre ungleichmäßige, häufig wie abgerissene Imprägnierung. Außerdem sieht man an vielen Stellen an den geschwollenen Axonen eine feine Körnelung auftreten, wobei die Körnchen reihenartig zusammengelegt erscheinen oder auch mehr diffus angeordnet sind. Während an einzelnen Stellen die Konfiguration des Axons noch erhalten bleibt, sieht man an anderen Stellen, wie er sich in solche Körnchen fortsetzt oder sich in ihnen auflöst. In diesem Gebiet bemerkt man besonders deutlich, daß die Quellung des Axons stückweise erfolgt, wobei der Übergang des gequollenen Abschnittes in den ungequollenen auffallend brüsk auftritt. Auch die dünnen Achsenzylinder sind hier sehr geschlängelt und man sieht auch Fragmentationen. Die dünnen Axone sind fast durchwegs tiefschwarz gefärbt, die dickeren lassen verschiedene Nuancen erkennen bis zum lichten Rauchgrau. Es sind dies alles Veränderungen, welche sehr an die von Schob beschriebenen erinnern, wobei man nicht sagen kann, daß irgend welche Degenerationsform überwiesen würde.

Block 5. Lumbosakralanschwellung. Inmitten gesunder Substanz ein alter, gut begrenzter Herd im Hinter- und Seitenstrang.

a), b) Sudanpräparat und Präparat nach Spielmeyer: Über diese Präparate ist nicht viel auszusagen; sie geben typische Bilder für einen alten Skleroseherd. Vollkommener Schwund von Markscheiden in einem schärfer umschriebenen Gebiet von Erbsengröße mit dichter Gliawucherung.

c) Präparat nach Bielschowsky: Auch hier ein typisches Bild für einen alten sklerotischen Herd. Es wird ein ziemlich starker Ausfall von Achsenzylindern festgestellt. Die vorhandenen sind verdickt, bandartig erweitert, von etwas rauhen Konturen und wellenförmigem Verlauf. Die sonst oft sichtbaren ganz zarten Axone werden hier in nur geringer Anzahl angetroffen.

Fall II. Makroskopisch reichliche Skleroseherde in allen Höhen des Rückenmarks, besonders in der Zervikalanschwellung.

Block 1. Zervikalanschwellung (Hinterstrang).

a) Sudanpräparat: An das Gebiet der Hinterhornsäule grenzend breitet sich zu beiden Seiten des Septum paramedianum ein länglich ovaler Herd älteren Datums aus, wie es aus dem Fehlen der Markscheiden, aber auch von Myelophagen ersichtlich ist. Jenseits des Herdes breiten sich Markscheiden von durchaus normaler Beschaffenheit aus.

b) Präparat nach Spielmeyer: Entlang der Hinterhornsäule erstreckt sich ein ovales Areal, in welchem Markscheiden fehlen.

c) Präparat nach Bielschowsky: Die Achsenzylinder in dem typischen alten Herde sind sehr stark imprägniert und erscheinen tiefschwarz, während diejenigen im normalen Gewebe sich eher grau präsentieren. Besonders auffallend an den Axonen im Vergleich mit anderen älteren sklerotischen Herden ist ihre Verdickung und ihre vollkommen gerade Verlaufsrichtung. Es scheint, daß auch in diesem Herde ein großer Teil der Achsenzylinder zugrunde gegangen ist, denn die Abstände zwischen den einzelnen sind stark verbreitert. Sonst zeigt uns dieser Block keine nennenswerten Besonderheiten.

Block 2. Zervikalanschwellung (Seitenstrang).

a) Sudanpräparat: Beide Seitenstränge erscheinen makroskopisch stark affiziert. Unter dem Mikroskop bemerkt man in der weißen Substanz dünne Bündel scheinbar intakter Nervenfasern, wie sie durch die ganze Länge des Präparates durchlaufen, das sonst von fettbeladenen Myeolophagen sehr dicht besät ist. Irgend welche frühere Stadien des Markscheidenzerfalls sind nicht zu bemerken. Es hat hier den Anschein, als ob sich der Herd nicht nach allen Seiten hin gleichmäßig vergrößert hätte bzw. aus einer Konfluenz mehrerer kleinerer Herde entstanden wäre, sondern daß er durch funikuläre Ergreifung einzelner Nervenfaserbündel zustande gekommen ist. Dafür spricht das „streifige" Aussehen des Präparates.

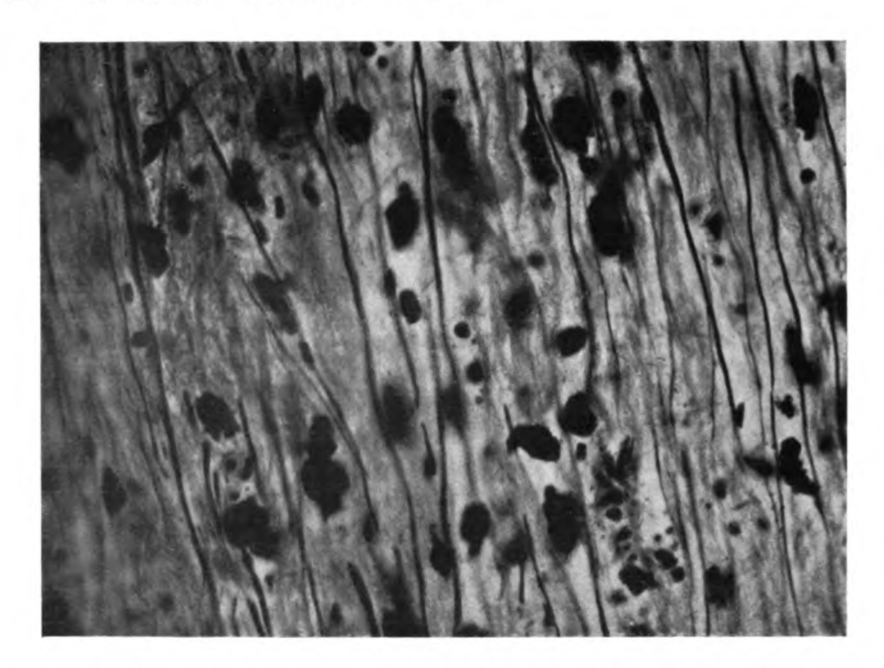


Abb. 2. Frischer Markscheidenzerfallsherd. Die Achsenzylinder sind intakt.

b) Präparat nach Spielmeyer: Man bemerkt eine Lichtung in den Markscheiden, welche teils diffus, teils funikulär die Seitenstränge befällt. Es entspricht im ganzen dem Sudanpräparat von oben.

c) Präparat nach Bielschowsky mit nachfolgender Sudanfärbung: Entsprechend dem funikulären Ausfall der Markscheiden zeigt die Silberimprägnation einen ebenfalls stärkeren funikulären Ausfall von Achsenzylindern. Das führt auf den Gedanken, daß wir hier nicht nur einen eigentlichen Skleroseherd vor uns haben, sondern auch das Bild einer bereits stattgefundenen Wallerschen Degeneration, die funikulär von der Stelle der Läsion weg durch die Schnitte und durch einen Herd frischeren Datums hinzieht. Dieses Präparat kann als Beispiel dienen, wie vorsichtig man die Bewertung der Befunde vornehmen muß. Ein Vergleich der Abb. 2 eines Mikrophotogrammes aus diesem Block mit dem Photogramm der Abb. 10 (beide sind bei derselben Vergrößerung aufgenommen worden) zeigt überzeugend, um wieviel ärmer an Axonen das eben besprochene Präparat ist. Es stellt ganz zweifellos einen sklerotischen Herd dar, denn man sieht vollkommen entmarkte Achsenzylinder in anscheinend guter Verfassung. Sie sind weder übermäßig gequollen, noch weisen sie einen mehr geschlängelten

Verlauf als gewöhnlich auf, noch sonst irgend welche anderen degenerativen Veränderungen. Aus der Anwesenheit zahlreicher Myelophagen (im Mikrophotogramm schwarz) könnte man schließen, daß wir es hier nur mit einem relativ frischen Herde zu tun haben, wenn der Herd seine gewöhnliche Form und Ausbreitung hätte. Das trifft aber nicht zu. Der Markscheidenausfall verläuft funikulär und spricht für eine Wallersche Degeneration, die erst sekundär in einen nicht ganz alten sklerotischen Herd die Myelophagen von entfernteren Gebieten hineingelangen läßt. Für eine solche Auffassung spricht auch der sehr starke Achsenzylinderausfall, welcher aus einer Summation aus mehreren höhergelegenen Herden herzurühren scheint. Neue Details zum Verhalten der Achsenzylinder und der Markscheiden während der Degeneration gibt uns dieser Block nicht.

Block 3. Oberes Dorsalmark.

Block 4. Unteres Dorsalmark.

a), b) Sudanpräparate und Präparate nach Spielmeyer: Die aus den genannten Höhen gewonnenen Schnitte zeigen keinerlei Besonderheiten. Es sind in ihnen teils einzeln stehende, teils mehr konfluierende Skleroseherde verschiedenen Datums enthalten, aus welchen das Zerfallsfett bereits abtransportiert worden ist. Allenfalls läßt sich nach dem Gefüge der Glia eine annähernde Trennung in jüngere und ältere Herde durchführen.

c) Präparat nach Bielschowsky: In den jüngeren Herden fällt es auf, daß die Achsenzylinder sehr ungleiches Kaliber aufweisen, so daß ganz dünne neben typisch geschwollenen in schön geschwungenen Wellenlinien dicht nebeneinander verlaufen. Auch hier scheint sich die sekundäre Degeneration ausgewirkt zu haben. In den älteren Herden sieht man dann genau, wie in den frischeren das Vorkommen von dicken und dünnen Axonen nebeneinander und auch hier den Übergang von gequollenen in geschrumpfte. Auffällig ist immer die Schlängelung, welche fast in keinem der Achsenzylinder fehlt. Das Verhältnis der dicken Axone zu den dünnen ist hier doch so, daß die dünnen überwiegen. Manchmal, besonders an den Seitenrändern der Präparate, erblickt man ungemein dicke Achsenzylinder, die mit dem Verlauf ihrer Neurofibrillen an stark aufgedrehte Seile erinnern. Der Umstand, daß solche Achsenzylinder nicht tief unter der Oberfläche des Rückenmarks liegen, läßt vermuten, daß diese Gestaltsveränderungen durch die besonderen Bedingungen der Fixation an den äußeren Schichten des Gewebes hervorgerufen werden.

Block 5. Oberer Teil der Lendenanschwellung (Seitenstrang).

a) Sudanpräparat: In diesem Block von etwa 15 mm Höhe sieht man an Schnitten, welche nicht weit dorsal vom Zentralkanal gelegen sind, daß sich über die eine Rückenmarkshälfte ein langer, fast die ganze Höhe des Blockes einnehmender älterer Herd hinzieht. In der Mitte dieses ausgedehnten Herdes, in welchem es sonst zu einem völligen Schwund der Markscheiden und ihrer Derivate gekommen ist, sieht man noch deren Reste teils in Form freistehender Markbrocken, teils in Myelophagen verpackt Dieser jüngere Herd liegt also in dem älteren und ist von ihm allseitig gut abgegrenzt. In der zweiten Hälfte des Schnittes sind durchwegs normale Nervenfasern zu konstatieren.

b) Präparat nach Spielmeyer: Es entspricht in jeder Beziehung dem obigen. Die eine Hälfte des Präparates weist keine sichtbaren Veränderungen auf, die andere zeigt inmitten eines Gewebes, in welchem bereits keine Markscheidenspuren nachgewiesen werden können, noch unbedeutende Reste von Myelinabbaustoffen. Es zeigt sich hier eine Umkehrung der gewöhnlichen Verhältnisse, wo der Kern des Herdes am ältesten ist und die jüngeren Gewebeveränderungen an seiner Peripherie beobachtet werden können. Wir deuten uns die Entstehung des Herdes aus dem besprochenen Block auf diese Weise, daß er aus einem Zusammenfließen zweier oder mehrerer Herde entstanden ist, wobei ihre Berührungsstellen mit den jüngsten histologischen Veränderungen scheinbar in die Mitte eines einzigen Herdes zu liegen kommen und als ein für sich bestehender Herd imponieren.

c) Präparat nach Bielschowsky: Im Gegensatz zu den Vergleichspräparaten mit gefärbten Markscheiden können hier auf der Herdseite keine Differenzierungen zwischen Mitte und Peripherie des Herdes vorgenommen werden. Der eine Seitenstrang zeigt sich gleichmäßig affiziert, die Affektion selbst scheint, was die Axone anbelangt, überall im gleichen Stadium zu liegen. Irgend welche akute Veränderungen sind an den Achsenzylindern nicht sichtbar; sie sind wie gewöhnlich teilweise gequollen, teilweise geschrumpft, gut imprägniert und entsprechen in jeder Beziehung dem typischen Verhalten der Achsenzylinder in Herden mit vollzogener Sklerose.

Fall III. An den allermeisten Querschnitten des Rückenmarks finden sich zahlreiche bald kleinere, bald größere Skleroseherde; Herde von größter Ausdehnung kommen in der Halsanschwellung vor. Dieses Rückenmark ist aus doppeltem Grunde besonders interessant. Erstens finden wir hier die verschiedenartigsten Degenerationsphänomene der Achsenzylinder (akute wie chronische), zweitens auch ganz zweifellose Regenerationsversuche des Nervengewebes.

Block 1. Zervikalanschwellung (Seitenstrang).

a) Sudanpräparat: Man bemerkt einen von Markscheiden völlig entblösten Herd. Er zieht sich durch Vermittlung einer Übergangszone in ein Gebiet fort, in welchem irgend welche Veränderungen an den Markscheiden nicht wahrgenommen werden können. In der Übergangszone fällt es auf, daß die Markscheiden zu einem sehr großen Teil verdickt sind und kolbige Erweiterungen aufweisen. In Schnitten, die mit Hämatoxylin nachgefärbt worden sind, ist es sichtbar, daß in der Übergangszone, und nur hier, die Achsenzylinder eine ziemlich intensive, gleichmäßig graue Verfärbung zeigen.

b) Präparat nach Spielmeyer: Hier ist dasselbe zu sehen. Ein Herd von älterem Datum mit ziemlich dichter Sklerose wird von einer Zone umsäumt, in der gut gefärbte, jedoch gequollene Markscheiden liegen. In den spindeligen Auftreibungen verlaufen geschlängelte, hie und da mit Eisenhämatoxylin sogar sehr intensiv tingierte Achsenzylinder. Gegen die Peripherie des Schnittes und des Herdes sind Markscheiden zu sehen, an welchen irgend welche Veränderungen nicht nachgewiesen werden können.

c) Präparat nach Bielschowsky: In dem Areal, welches dem älteren sklerotischen Herd entspricht, zeigt sich mit Hilfe der Silberimprägnation das gewohnte Bild: entmarkte Achsenzylinder, die eine starke Argentophilie aufweisen und teils leicht gequollen, teils etwas geschrumpft in verminderter Anzahl und leicht geschlängeltem Verlauf den Herd durchsetzen. Ihr Kaliber ist nicht überall gleich stark, sie weisen oft Verdickungen auf, die sich über kürzere oder längere Strecken ausdehnen, aber schließlich doch wieder abnehmen. Das Übergangsgebiet, welches im Sudan- und und Spielmeyerpräparat gequollene Markscheiden aufwies, zeigt in bezug auf die Achsenzylinder folgendes: die Axone, welche hier aus dem darunterliegenden Herd und aus dem darüberliegenden normalen Gewebe einstrahlen, verdicken sich ziemlich beträchtlich, um in korkzieherartigen Spiraltouren und nach wiedererfolgter Verdünnung die andere Seite des Übergangsgebietes zu erreichen. Was das Verhalten der Achsenzylinder dem Silber gegenüber anbelangt, so fällt es auf, daß ihre Imprägnationsfähigkeit dort abzunehmen beginnt, wo die Schwellung einsetzt. Die beträchtliche Abnahme der Argentophilie erfolgt allmählich; der im alten Herde tiefdunkle Achsenzylinder wird hier nur graubraun, braun, schließlich gelb, sogar nur sehr hellgelb imprägniert. Er erinnert bis zu einem gewissen Grade an die Achsenzylinder im normalen Gewebe, wo sie sich alle viel schwieriger darstellen lassen als im alten Herde selbst. Während aber im gesunden Gewebe sich alle Axone gleichmäßig schwer tingieren lassen, ist es hier in dem Quellungsherd keineswegs der Fall. Man sieht nämlich ebenfalls nicht selten, daß gerade innerhalb gequollener Axonstrecken die Neurofibrillen stärker als sonst imprägniert erscheinen. Wenn diese zu einem „effilochement" auseinanderweichen, so kann durch stärkeres Auftreten der perifibrillären Substanz, die sich schwächer färbt, eine gewisse Aufhellung des Axons bemerkt werden, die jedoch nicht mit schwächerer Imprägnation verwechselt werden darf. Dasselbe

ist zu beachten, wenn auf einem Abschnitt des Axons die Neurofibrillen in Körner zerfallen. Dann sieht man fast immer, daß gerade die Körner tiefschwarz erscheinen. Nun sieht man aber auch oft bandartig erweiterte Axonstücke, von einer glatten, homogenen Beschaffenheit und gelben Färbung; solchen allein dürfte die Bezeichnung schwächerer Imprägnationsfähigkeit zukommen, obwohl sie den Eindruck hervorrufen, als ob in ihnen die Neurofibrillen vollkommen zerstört und aufgelöst wären und nur die perifibrilläre Substanz zurückbleiben würde. Solche Achsenzylinder sehen gewissermaßen bloß wie Axonschatten aus. Diese Axonschatten sind in ihrem zumeist geschlängelten Verlauf auf beiden Seiten von ganz kleinen, braunschwarz gefärbten Körnchen begleitet, die sich manchmal zu größeren Brocken von scharfen Umrissen zusammenballen und um die Axonreste herum eine netzartige Umhüllung bilden, manchmal aber zu einer doppelten Reihe ordnen.

Es ist sehr schwer, sich über die Natur dieser Körnchen ein Urteil zu bilden. Wir glauben, daß sie schon von Doinikow gesehen worden sind, denn der Autor findet eigentümliche Körnchenreihen, die sich mit Silber stark imprägnieren, auch dort, wo sich die Markscheiden nur als Gerüst vorfinden, also etwa so, wie in unserem Falle. Auch die nähere Beschreibung dieser Körnchen stimmt mit unseren Befunden gut überein. Manchmal scheinen sie sich in einen Achsenzylinder hinein verfolgen zu lassen. Dieser Umstand sowie die starke Argentophilie dieser Körnchen und Brocken könnte dafür sprechen, daß sie aus den Axonen selbst herstammen. Anderseits sind sie auch neben relativ ganz gut erhaltenen Achsenzylindern zu beobachten, so daß man geneigt wäre, sie als Markscheidenderivate zu bewerten, um so mehr als man manchmal tatsächlich den Eindruck hat, daß die Brocken innerhalb der Markscheiden liegen. Es sei hier daran erinnert, daß Marinesco in degenerierenden Nervenfasern bei der multiplen Sklerose fuchsinophile Körnelungen gefunden hat, die, was ihr Vorkommen und ihre Verteilung anbelangt, unseren argentophilen entsprechen könnten und mit diesen vielleicht identisch sind. Möglicherweise ist der Ursprung dieser Körnelungen kein einheitlicher. Jedenfalls sind sie streng von solchen zu unterscheiden, die im Achsenzylinder selbst liegen und durch eine Frakturierung und Pulverisierung der Axone entstehen; diese sind, wie gesagt, ebenfalls alle stark argentophil. Abb. 3 zeigt ein Mikrophotogramm aus der besprochenen Gegend im Präparat, in welchem der körnige Zerfall der Achsenzylinder stellenweise sehr deutlich zum Vorschein tritt. Auf der Abbildung sind auch die periaxonalen Körnchen- und Brockenreihen angedeutet. Man sieht auch Bilder, wie sie Schob gezeichnet und beschrieben hat, wo die körnige Auflösung des Achsenzylinders eher brockig ausfällt und wo die verklumpten Fibrillenreste scharfe und zackige Gebilde entstehen lassen.

Block 2. Zervikalanschwellung.

Block 3. Dorsalmark. In beiden Blöcken (im Vorder-, Seiten- sowie Hinterstrang) finden sich ganz alte Herde neben vereinzelten jüngeren Datums. Weder die einen noch die anderen liefern uns Bilder, welche von den bereits beschriebenen in irgend welcher Weise nennenswert abweichen würden.

a) Sudanpräparat: Typisches Bild. Herdweiser Ausfall von Markscheiden. Hie und da sind auch Markballenreste mit Myelophagen zu sehen.

b) Präparat nach Spielmeyer: Typisches Bild. Herdweiser Ausfall von Markscheiden mit vollkommener Aufhellung des Schnittes.

c) Präparat nach Bielschowsky: Typisches Bild. In Herden, in denen der Markscheidenabbau noch nicht vollendet ist, fällt es immerhin auf, daß an den Achsenzylindern keine schwereren Veränderungen wahrgenommen werden können. Sie sind durchaus solchen ähnlich, welche sich in ganz alten Herden vorfinden, d. h. sie sind gequollen oder auch übermäßig geschrumpft, ihre Zahl ist vermindert, ihre Argentophilie gesteigert, ihr Verlauf stellenweise sehr geschlängelt. Trotz genauester Beobachtung konnten zwischen ganz alten Herden und jüngeren Markscheidenzerfallsherden keine Unterschiede im Verhalten der Achsenzylinder festgestellt werden.

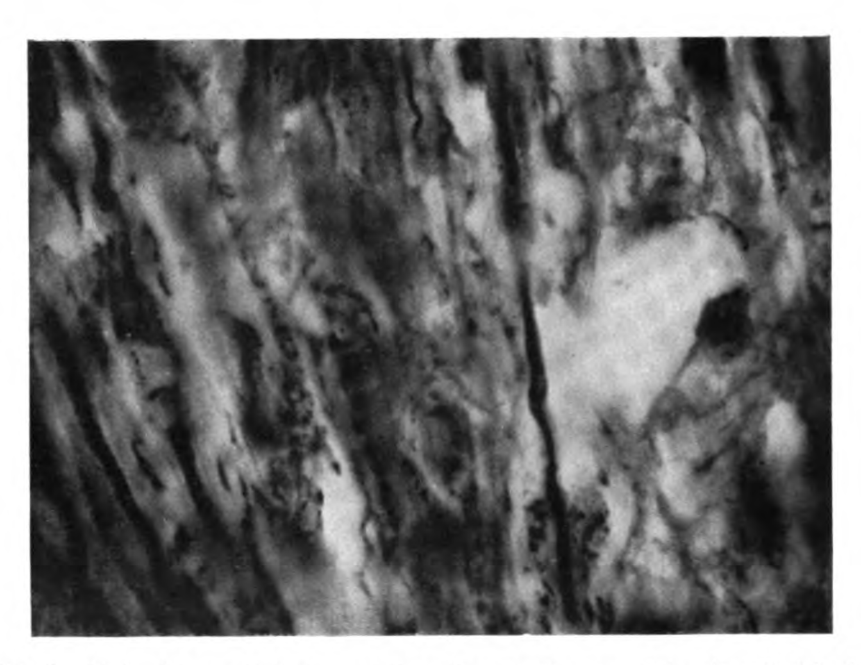


Abb. 3. Akute Achsenzylinderdegeneration. Fragmentierung und körniger Zerfall der Axone mit periaxonalen Körnern.

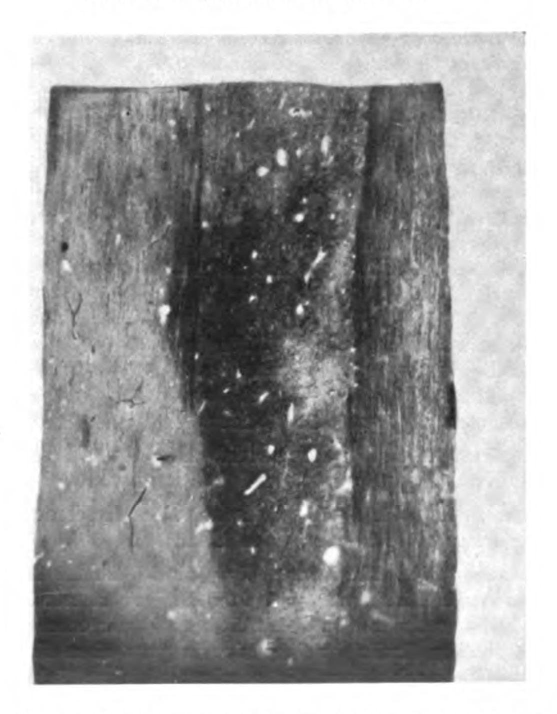


Abb. 4. Schnitt durch eine Rückenmarkshälfte ventral vom Canalis centralis. Färbung der Markscheiden nach Spielmeyer.

Block 4. Lumbalanschwellung. Die Schnittführung zieht beiderseits ventral vom Canalis centralis durch die beiden Vorderhornsäulen und durch die Fissura med. ant. Es zerfällt also ein Schnitt in zwei symmetrische Hälften, da sie in der Mittellinie durch die Fissur geschnitten sind. In jeder Schnitthälfte sieht man einen mehr weniger durch die Mitte laufenden Streifen grauer Substanz (die Vorderhornsäule) sowie rechts und links davon zwei Streifen weißer Substanz, die dem Vorder- und Seitenstrang entsprechen. Zur histologischen Behandlung wurden immer nur die Schnitte einer Rückenmarkshälfte genommen. Wie die Abb. 4 (Mikrophotogramm eines Präparats nach Spielmeyer) zeigt, ist der Seitenstrang bis auf ein kleines Feld (an der oberen Schnittgrenze) beinahe ganz sklerotisch; im Vorderstrang, in der Abbildung rechts, ist der Großteil der Markscheiden erhalten.

a) Sudanpräparat: In einem der Seitenstränge ein kleines Feld, das die äußerste obere Peripherie des Schnittes einnimmt und in welchem gequollene Nervenfasern in reichlicher Anzahl beobachtet werden können. Gegen die graue Substanz hin werden scharf tingierte Myelinabbaustoffe gefunden. Dazwischen sind aber auch scheinbar intakte Markscheiden zu sehen. Es werden also in diesem Herde ganz junge Veränderungen neben solchen etwas älteren Datums festgestellt.

b) Präparat nach Spielmeyer: Abb. 4. Deckt sich zur Gänze mit Präparat von oben.

c) Präparat nach Bielschowsky: Starke Degenerationszeichen an den Achsenzylindern, welche denen in Block 1 desselben Falles beschriebenen durchaus ähnlich sind. Im besonderen finden wir auch hier die periaxonalen Körnchenreihen, welche sich zu periaxonalen Netzen und Scheiden verdichten können. Außerdem finden wir Imprägnationsänderungen der Axone, auch deren körnige Auflösung. Sonst wären an den Achsenzylindern Aufbündelungen, unregelmäßige Quellungen, die dann gelegentlich von Schrumpfungen abgelöst werden, sowie ihr geschlängelter Verlauf hervorzuheben. Als besonders charakteristisches Merkmal der Schnitte aus dieser Gegend ist eine Unzahl allerfeinster Achsenzylinder zu betrachten, die sich den dickeren eng beimischen und im Präparat scheinbar regellos dahinziehen, da sie sich an den allgemeinen Verlauf der stärkeren Achsenzylinder nicht halten, diese überqueren und umschlingen. Als einen Befund, den wir in keinem zweiten Falle mehr erheben konnten, müssen wir das reichliche Auftreten von Perroncitoschen Spiralen und Sprossungserscheinungen an den Achsenzylindern bezeichnen. Was die ersteren anbelangt, so treten sie in recht verschiedenen Formen der Ausbildung auf. So sieht man Bilder (Abb. 5, 6, 7), in denen ein dickerer, gewöhnlich gequollener Axonstamm von reichlichen, außerordentlich zarten Neurofibrillenbündeln begleitet wird und wie diese letzteren entweder einzeln oder zu zweien, manchmal scheinen es noch mehr zu sein, sich um den dicken Achsenzylinder zu Spiraltouren herumlegen, um ihn dann wieder nach einigen (zwei bis etwa sechs) Umkreisungen frei zu lassen. Beim Bewegen der Mikrometerschraube sieht man sehr deutlich, wie sich die vor dem Axonstamm befindlichen Windungszüge in die hinter ihm befindlichen fortsetzen und umgekehrt. Es kommt auch vor, daß dünne Fibrillenbündel von rechts und links kommend, um den Achsenzylinder eine doppelte Spirale beschreiben. In diesen Bildungen vom Typus der Perroncitoschen Spiralen sind außer dem umschlungenen Achsenzylinderstamm und den umschlingenden Neurofibrillenbündeln noch regelmäßig andere Gebilde zu sehen, und zwar Körnergruppen und Körnerreihen, deren Charakter an die geschilderten periaxonalen, argentophilen Körnelungen erinnert. Sie sind in keiner einzigen Nervenfaser mit Perroncitoscher Spirale gänzlich zu vermissen, kommen aber in einem sehr verschiedenen Grade der Ausbildung zum Vorschein. Sind sie nicht zahlreich vertreten, dann ersetzen die zu Reihen angeordneten Körner hie und da eine Spiraltour oder laufen dem Axonstamm entlang und stellen auf diese Weise gerade Verbindungen zwischen den einzelnen Windungen der Spiralfasern her. Es ist aber auch zu sehen, und dies ist die Regel, daß sie in größeren Anhäufungen auftreten, die neben dem Axonstamm zu körnig-schwammigen Strängen angeordnet um diesen herum Ausläufer senden, so daß dann der Achsenzylinder von nebeneinander liegenden körnigen

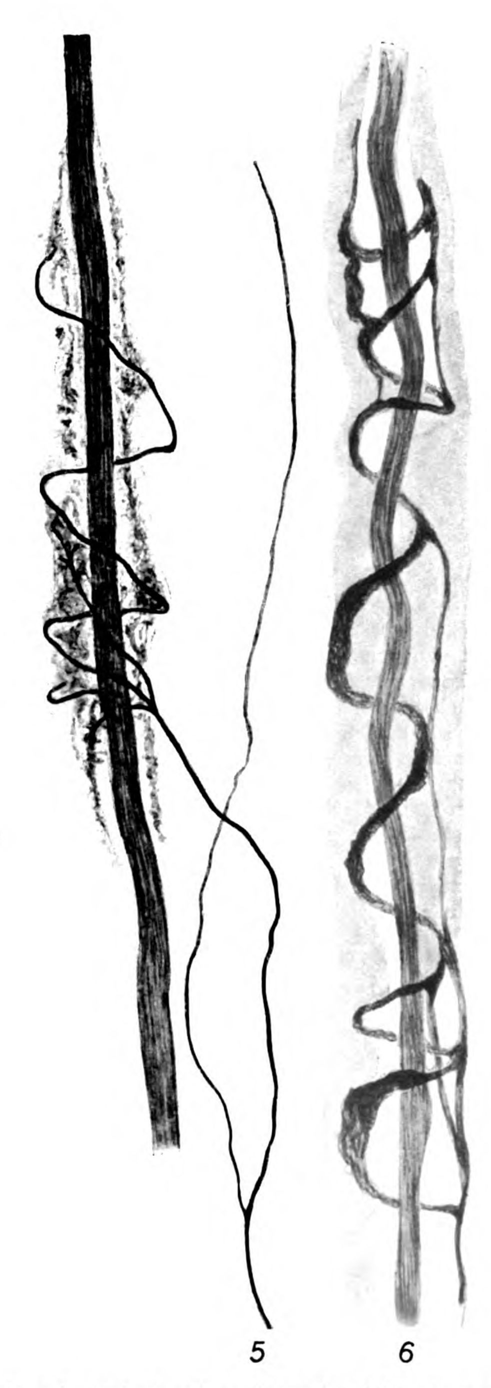


Abb. 5. Perroncitosche Spirale mit periaxonalen Körnern aus einem Seitenstrang des Rückenmarks (Typus I).

Abb. 6. Perroncitosche Spirale aus einem Seitenstrang des Rückenmarks. Die periaxonalen Körnchenreihen sind nicht abgebildet (Typus II).

Ringen oder körnigen Spiralen eingeschlossen erscheint. Zwischen diesen extremen Typen gibt es nun eine Reihe von Übergängen, so daß sie alle als dieselben Stadien oder Ausbildungsgrade derselben Erscheinung anzusehen sind. Es liegt nahe, diejenigen Formen, die ausgesprochen körnig sind und mehr schwammig erscheinen, als Degenerations- und Zerfallsformen der Perroncitoschen Spiralen anzusehen, um so mehr als wir wissen, daß sie in weiter fortgeschrittenen Skleroseherden nicht anzutreffen sind, daß sie also nicht dauerhaft sein können. Wie ist das Verhältnis der Perroncitoschen Spirale zur Markscheide? In unseren Präparaten, in denen diese Spiralen auftreten, aber auch in solchen, wo die periaxonalen Körnerreihen zu sehen sind, erscheinen die Markscheiden im Bielschowsky-Präparat recht deutlich als braune Streifen zu beiden Seiten der Axone. Sowohl die periaxonalen Körner wie die Perroncitoschen Spiralen liegen nun nicht nur in dem Raume zwischen Achsenzylinder und Markscheide, sondern auch zum Teil in der letzteren selbst. Dieser Umstand ließ uns in Erwägung ziehen, daß die periaxonalen Körner aus einem Zerfall der Markscheiden entstehen könnten, um so mehr als diese mittels der Silberimprägnation schon gewisse Veränderungen erkennen lassen. So finden wir ihre Substanz durchaus nicht homogen, wie es für die gesunden die Regel ist, sondern vielmehr brockig strukturiert und von einem ausgesprochenen Imprägnationsvermögen, welches eben bewirkt, daß sie sich im Bielschowsky-Präparat im Gegensatz zu den normalen braun ausfärben. Ein ganz ähnliches Verhalten zeigen die Markscheiden in Arealen, wo wir Perroncitosche Spiralen gefunden hatten. Auch hier erscheinen sie braungelb, brockig strukturiert und besitzen unebene, ausgebuchtete Umrisse. Die Windungszüge der Perroncitoschen Spiralen liegen nun zwischen den Brocken der degenerierenden Markscheide, so daß es den Anschein erweckt, als würden die regenerierenden Neurofibrillen die alten Markscheiden als Leitbahn bei ihrer Weiterentwicklung benützen und dann bei fortschreitendem Zerfall des Myelinrohres selbst zugrunde gehen. Dafür scheint der Umstand zu sprechen, daß Perroncitosche Spiralen mit ausgesprochenem Degenerationscharakter (Brocken und Körner) eben in solchen Markscheiden gefunden werden, welche selbst höhere Grade einer Destruktion aufweisen, während die typischen, gut erhaltenen Regenerationsspiralen der Neurofibrillen auch in Markscheiden von eher normaler Struktur beobachtet werden.

Außer den Perroncitoschen Spiralen bemerkten wir in den Präparaten aus dem vorliegenden Block noch eine andere Form von ausgesprochenem regenerativen Charakter, und zwar die Sprossungskeulen. Auf Abb. 8 ist ein Achsenzylinder dargestellt (im Präparat befindet er sich zwischen Axonen, die in Perroncitosche Spiralen eingewickelt sind), aus dem sich blässer gefärbte kolbige Gebilde herauslösen, die aber dem Achsenzylinder noch immer mit einer recht breiten Basis aufsitzen. Man bemerkt, wie ein Teil der axonalen Neurofibrillen in die kolbigen Auswüchse übergeht, gewissermaßen ihre Peripherie bildend, wie aber auch in das Innere dieser Sprossungen Neurofibrillen übergehen, um sich dort aufzulösen. Das auf diese Weise entstehende neurofibrilläre Netz ist sehr weitmaschig und es erscheinen daher die Sprossungskeulen, die hauptsächlich aus Perifibrillärsubstanz aufgebaut sind, bedeutend heller gefärbt als der Axonstamm, aus dem sie sich herausentwickelt hatten. Solche keulenförmige Gebilde sind öfters anzutreffen. Sie sind ganz bestimmt keine Retraktionskugeln; dagegen spricht schon ihre scharf ausgeprägte, neurofibrilläre Struktur. Daß es sich hier tatsächlich um sprossende, also regenerative Bildungen handelt, erhellt daraus, daß man bis zu einem gewissen Grade ihre Entstehung verfolgen kann. An einer umschriebenen Stelle bemerkt man ein weitgehendes „effilochement" des Achsenzylinders, das sich in einer Richtung immer stärker aufbündelt und zugleich an seiner Basis abschnürt. Es ist natürlich nicht gemeint, daß ein jedes „effilochement" eine Vorstufe für eine Sprossungskeule bedeutet. Wo wir aber einen Achsenzylinder finden, an dem diese wie Blätter in verschieden starker Ausbildung herumsitzen, so zweifeln wir nicht, dazwischenliegende Aufbündelungen als junge Sprossungsstadien ansprechen zu können. Es erinnern übrigens diese Aufbündelungen und korbartigen Auswüchse in jeder Beziehung so sehr an die Neubildung von Nerven-

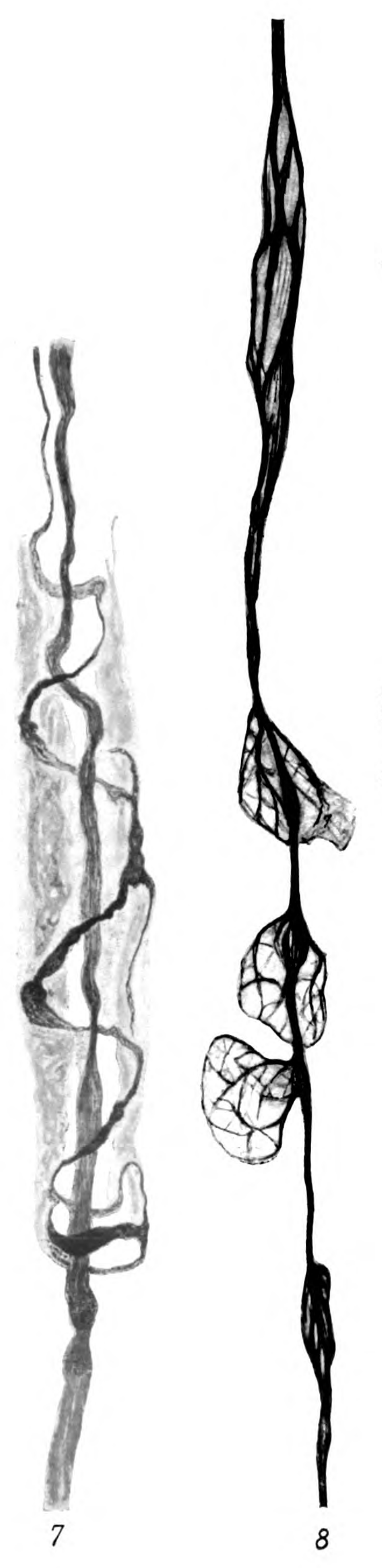


Abb. 7. Perroncitosche Spirale aus einem Seitenstrang des Rückenmarks. Die periaxonalen Körner angedeutet (Typus III).

Abb. 8. Sprossungskeulen eines Achsenzylinders aus einem frischen Herd im Seitenstrang.

endknöpfchen an der Peripherie (wie sie von uns in der Epidermis der Reptilien beschrieben worden ist), daß wir überzeugt sind, mit unserer Auffassung das Richtige getroffen zu haben.

Fall IV. Eine fast vollständige Sklerose des Rückenmarks, in dem umschriebene Herde eigentlich eher von den Resten der nicht entmarkten weißen Substanz gebildet werden.

Block 1. Zervikalanschwellung (Seiten- und Hinterstrang).

a) Sudanpräparat: Die Schnitte nehmen keine Farbe an. Unter dem Mikroskop bemerkt man eine kleine Insel schwach gefärbter, anscheinend unveränderter Markscheiden zwischen dem Septum medianum post., den beiden Septi paramediani und den Hinterhornsäulen.

b) Präparat nach Spielmeyer: Ein dem vorigen korrespondierendes Bild. Vollkommene Aufhellung des Schnittes, mit Ausnahme eines kleinen Feldes in den Hintersträngen.

c) Präparat nach Bielschowsky: Zeigt durchwegs ein Gewebe, das schon vor langer Zeit die Markscheiden verloren hatte. Die Achsenzylinder erscheinen bald schwächer, bald stärker gelichtet, sie verlaufen größtenteils in breiten Wellenlinien, manchmal aber auch ganz gerade. Viele von ihnen weisen lokale oder diffuse Verdickungen und ausgesprochene Quellungen auf. Andere wiederum zeigen im Gegensatz dazu Schrumpfungen, die auf weitere Strecken verfolgbar sind und von kurzen, spindelförmigen Anschwellungen unterbrochen werden. Auffallend ist hier wiederum die ausgezeichnete Färbbarkeit der Neurofibrillen, die meistens zu dickeren Strängen zusammengeklebt, in den Achsenzylindern nebeneinander verlaufen. Die in frischeren Herden zu beobachtenden ganz zarten Axone werden hier fast vollkommen vermißt.

Block 2. Zervikalanschwellung.

Block 3. Oberes Dorsalmark.

Block 4. Mittleres Dorsalmark.

In allen Blöcken zerstreute Skleroseherde, welche in allen drei Rückenmarkssträngen beobachtet werden. Die Seitenstränge scheinen am meisten befallen.

a), b) Sudanpräparate und Präparate nach Spielmeyer: In den Blöcken zwei bis vier zeigen sich typische Bilder der multiplen Sklerose mit dichter Gliaproliferation. Frischere Herde konnten nicht festgestellt werden.

c) Präparate nach Bielschowsky: Auch hier die gewöhnlichsten Bilder einer herdweisen Entmarkung mit dem typischen Verhalten der Axone. Frische Degenerations- oder Regenerationsphänomene wurden nicht beobachtet. Es sei betont, daß Schrumpfungen und Quellungen nebeneinander auftreten und daß die Anzahl der Axone bald unverändert, bald stark vermindert erscheint.

Block 5. Unteres Dorsalmark (Hinterstränge).

Beide Hinterstränge, vom Septum longit. post. bis nahe an die graue Substanz der Hinterhornsäulen erscheinen größtenteils sklerotisch; relativ gesundes Gewebe ist auf unbedeutende Reste reduziert. Das Sudanpräparat zeigt links einen schmalen Streifen relativ gut erhaltener Nervenfasern, der sich in der oberen Hälfte des Schnittes bis an das Septum longit. post. erstreckt. Nach oben und unten von den relativ intakten Nervenfasern sind keine Markscheiden zu sehen. In der rechten Hälfte des Schnittes sieht man näher am Septum gelegen ein größeres, länglich ovales Feld, das von zahlreichen Myelophagen eingenommen wird und darüber ein kleineres ebenfalls von Myelophagen und noch nicht abgebauten Markballen besetztes Gebiet. Ganz rechts sieht man wiederum einen ganz schmalen, stellenweise dicker werdenden Streifen gut erhaltener Nervenfasern. In einem Präparat von Spielmeyer ist dasselbe zu sehen, und zwar links ein Areal mit erhaltenen Markscheiden, rechts ein Feld mit dichter Sklerose. Zum Unterschied von dem Sudanpräparat sind hier in der rechten Hälfte des Schnittes keine Myelophagen sichtbar. Dieser Schnitt erscheint im ganzen etwas kleiner wie der Vorhergehende, was durch die Behandlungsweise (Schrump-

fung in Alkohol) verursacht worden ist. Der dritte Schnitt nach Bielschowsky zeigt makroskopisch gute Übereinstimmung mit den vorigen. Das helle Feld links und der von diesem Felde nach unten ziehende Streifen entsprechen der Stelle, wo in den anderen Präparaten annähernd normale Nervenfasern zu finden waren. Der sklerotische Rest des Schnittes gestattete eine intensive Imprägnation der Neurofibrillen, so daß das Präparat bei der schwachen Lupenvergrößerung fast schwarz erscheint. Auch dieser Schnitt ist bei derselben Vergrößerung wie die vorigen aufgenommen worden. Durch die angewendete Methodik ist er aber mehr geschrumpft als die anderen, so daß er auf der Abbildung kleiner erscheint.

a) Sudanpräparat: Mikroskopisch findet man links zwischen Nervenfasern, welche teilweise keine Veränderungen aufweisen, teilweise aber ziemlich beträchtlich gequollen sind, auch noch einzeln stehende Myelophagen. Man bemerkt, daß die intakten Markscheiden sehr gelichtet sind und kann an den gequollenen gewisse Regelmäßigkeiten in ihren pathologischen Veränderungen wahrnehmen, die noch später eingehender zu besprechen sein werden. In den sklerotischen Partien der linken Schnitthälfte sieht man weder Markscheiden noch ihre Reste, nur hie und da mit Abräumfett beladene Myelophagen. Rechts vom Septum sind nur Myelophagen und vereinzelte Markscheiden vorhanden, welche letzteren gegen den rechten Rand des Schnittes immer dichter werden, aber auch hier eine ganz ansehnliche Lichtung bemerken lassen.

b) Präparat nach Spielmeyer: Auch mikroskopisch entspricht dieses Präparat dem obigen mit dem Unterschied, daß Markballenreste und Myelophagen in weit geringerer Anzahl vorhanden sind. Sehr hübsch sind in diesem Schnitt die Quellungen der Nervenfasern dargestellt.

c) Präparat nach Bielschowsky: Das Imprägnationsbild der Axone hängt davon ab, welche Stelle des Schnittes wir im Mikroskop einstellen. In den sklerotischen Partien sowie in den ovalen, von Myelophagen eingenommenen Arealen der rechten Schnitthälfte finden wir relativ intakte Achsenzylinder vom bekannten Typus, der durch die ungleiche Quellung und Schrumpfung, durch die starke Imprägnation und den wellenförmigen Verlauf charakterisiert wird. Irgend welche Unterschiede im Verhalten der Axone aus den Myelophagenarealen und aus den sklerotischen Gebieten konnten absolut nicht gefunden werden. Dagegen zeigte sich wiederum, daß dort, wo die Markscheiden akute Veränderungen (Quellung) aufweisen, auch die Achsenzylinder am stärksten affiziert sind. Eine genaue Aufzählung der hier gefundenen Veränderungen würde nur zur Wiederholung dessen führen, was wir bei Beschreibung des Blockes 1 aus dem Fall III bereits ausführlich mitgeteilt hatten; es fanden sich hier nämlich dieselben Degenerationszeichen mit Zerfall und körniger Auflösung der Achsenzylinder. Unsere früher gemachte Beobachtung, daß quellende Markscheiden sich mit Silber gelbbraun imprägnieren, konnten wir noch einmal bestätigt finden.

Block 6. Oberer Teil der Lumbosakralanschwellung.

Block 7. Unterer Teil der Lumbosakralanschwellung.

In den beiden Blöcken fanden wir zerstreute Skleroseherde, welche zumeist bereits älteren Datums waren und in allen drei Rückenmarkssträngen vorkamen.

a), b) Sudanpräparate und Präparate nach Spielmeyer: Wir fanden hier überall typische Bilder, wie wir schon Gelegenheit hatten, sie näher zu beschreiben.

c) Präparate nach Bielschowsky: Typisches Bild der Achsenzylinder aus einem älteren Herd. Neue Details wurden nicht beobachtet.

Fall V. Reichliche Skleroseherde von verschiedenem Alter in allen Höhen des Rückenmarks, besonders im oberen Dorsalmark.

Block 1. Zervikalanschwellung (Seiten -und Vorderstränge).

a), b), c) Sudanpräparate, Präparate nach Spielmeyer und Bielschowsky: Alle ergeben übereinstimmend, daß wir hier mit älteren Herden zu tun haben, deren Verhalten in keiner Beziehung von dem beschriebenen Typus abweicht.

Block 2. Oberes Drittel des Dorsalmarks.

a) Sudanpräparat: Im Hinterstrang ein frischer, beiderseits neben dem Septum longitud. post. symmetrisch gelegener Herd. An Stelle der zerstörten Markscheiden sieht man sehr zahlreiche, mit Fett beladene Myelophagen. Der erwähnte Herd grenzt an ein Gebiet, in dem gequollene Nervenfasern dicht nebeneinander liegen. Das hauptsächlichste Merkmal der Quellung ist die Dickenzunahme der Fasern. Bei einem genaueren Studium der Quellungsbilder fällt es aber ins Auge, daß die Dickenzunahme hauptsächlich den Achsenzylinder betrifft, der bandförmig erweitert, weite Strecken des Präparates durchläuft. Die Markscheide selbst scheint zunächst wenig verändert. Außer einer Erweiterung des Lumens, entsprechend dem vergrößerten Dickenausmaß des Axons, weist sie in leichteren Quellungsgraden keine Besonderheiten auf. In ausgeprägteren Fällen jedoch sieht man oft, wie sich ihr Markmantel,

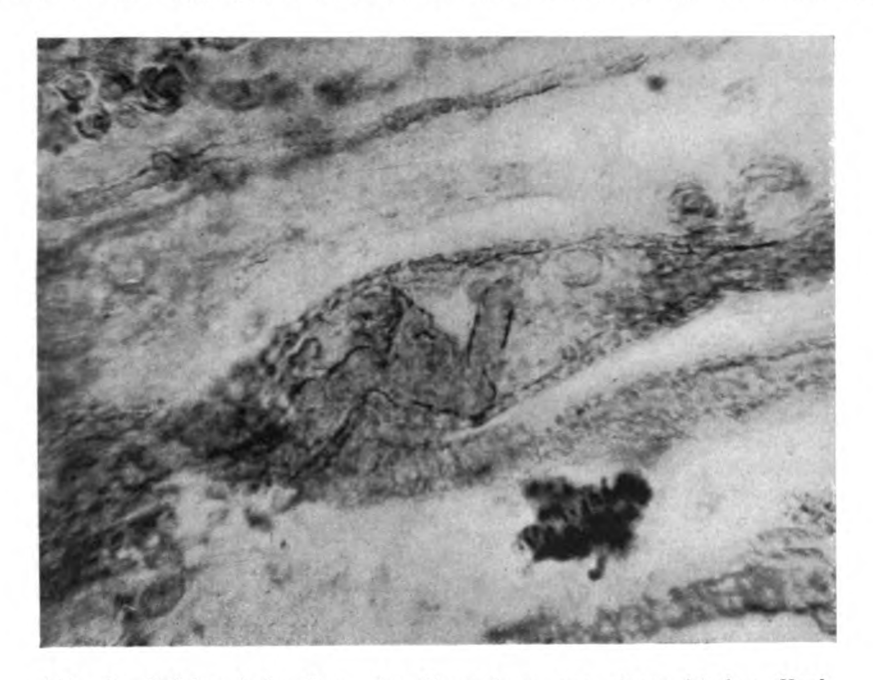


Abb. 9. Kolbige Aufquellung der Nervenfaser aus einem frischen Herd.

der bis dahin den Achsenzylinder eng umschlossen hielt, von diesem auf anfänglich kurzen Strecken abzuheben beginnt, wodurch zwischen beiden ein kleiner, zirkulärer Spaltraum entsteht. Dieser wird in Fällen stärkerer Quellung größer, so daß die verdickte Markscheide in ihrem Verlauf spindelige, ja selbst große kugelige Auftreibungen aufweisen kann, deren Hohlräume der Achsenzylinder passiert, ohne sie indessen vollkommen auszufüllen. Innerhalb solcher Auftreibungen der Markscheide zeigt der Achsenzylinder ein charakteristisches Verhalten: er windet sich korkzieherartig um seine Längsachse oder zeigt Ansätze zu einer Schlingenbildung. Die Abb. 9 eine Mikrophotographie eines mit Sudan III und Hämatoxylin gefärbten Schnittes (die Markscheiden färben sich leuchtend gelb, der Achsenzylinder leicht graublau), führt die dargestellten Verhältnisse vor Augen: man sieht eine mit ihrer Längsachse etwas schräg verlaufende spindelige Auftreibung der Markscheide, in ihr einen Teil der Axonspirale und unterhalb eine zweite, jedoch weniger stark gequollene Nervenfaser, die das untere Ende der Spindel überlagert.

Was das genauere Verhalten des Achsenzylinders anbelangt, so beobachten wir, daß seine Dickenzunahme gegen die Markspindel zu immer stärker wird, um ihr Maximum innerhalb der Auftreibung auf dem Spiral- oder Schlingenabschnitt des Axons zu erreichen. Gleichzeitig können wir einige Unterschiede in seinem färberischen Verhalten konstatieren. Das gequollene Axon imprägniert sich bedeutend schwächer und bei weitem nicht so gleichmäßig mit Silber wie das normale, ein Umstand, der allgemein bekannt ist, und verrät überdies auf dem Höhepunkt der Quellung eine ausgesprochene Affinität zu Hämatoxylin, was wir nicht nur in diesem Falle ganz genau feststellen konnten. Auch auf Gefrierschnitten, deren Markscheiden nach der Methode von Spielmeyer gefärbt worden waren, sahen wir viele gequollene Achsenzylinder viel intensiver gefärbt als die Markscheiden selbst. Dies trat an entsprechend differenzierten Präparaten sehr schön hervor. Dasselbe konnte an Schnitten beobachtet werden, die mit Ehrlichschem Hämatoxylin behandelt worden waren. Auch im Alzheimer-Mann-Präparat färbt sich der gequollene Achsenzylinder in einem anderen Farbton als der ungequollene (rot anstatt blau), was von verschiedenen Autoren gelegentlich hervorgehoben wurde.

Das Quellungsbild der Markscheide zeigt außer den besprochenen Auftreibungen keine anderen besonderen Merkmale. Daß die Auftreibung selbst durch eine Quellung bedingt ist und nicht etwa durch Druckkräfte, die von innen wirken würden, ist daraus ersichtlich, daß die Dicke der Markwand, trotz ihrer großen, durch die besagte Auftreibung hervorgerufenen Oberflächenvergrößerung nicht nur nicht dünner geworden ist, sondern im Gegenteil eine feststellbare Dickenzunahme aufweist. Übrigens ist das Phänomen der Markscheidenquellung als solches hinlänglich bekannt und in der Literatur oft angeführt. So erwähnt Spielmeyer die Empfindlichkeit der Markscheide und betont, „daß das Mark leicht quillt und gerinnt und auch ungleich schrumpft. So kommen an Markscheidenpräparaten vom normalen Gewebe allerhand Auftreibungen und spindelige Blähungen zu Gesicht, die eben nicht als krankhaft bewertet werden dürfen". Warum wir sie in unserem Falle für pathologisch halten, soll bei der Besprechung der Befunde angeführt werden.

Zusammenfassend läßt sich der Quellungsvorgang an den Nervenfasern so charakterisieren, daß in nicht weit vorgeschrittenen Stadien der Quellung die Markscheide und der Achsenzylinder ihren Kontakt noch (leidlich) zu bewahren vermögen und daß dieser erst bei stärkerer Quellung aufgehoben wird. Aus der Aufhebung des Kontaktes zwischen Axon und Markscheide in gequollenem Zustand muß man schließen, daß sich der Quellungsprozeß bei diesen beiden Medien auf eine verschiedene Weise auswirkt, oder kurz, daß sie beide ungleiche Quellungswerte besitzen. An den Achsenzylindern beobachten wir zunächst eine deutliche Vergrößerung des Ausmaßes in allen Radien, später auch eine ebenso ausgesprochene Vergrößerung in der Längsachse. Dadurch wird bewirkt, daß sich der verlängerte Achsenzylinder, da ihm keine entsprechende Verlängerung des Raumes zu Gebote steht, notgedrungen in eine Schlinge oder Spirale legen muß. Die Markscheide dagegen quillt vornehmlich zirkulär (oder tangential), und zwar in einem höheren Maße als das Axon radiär, woraus schließlich die beschriebene Spaltbildung zwischen diesen beiden Körpern resultieren muß. (Vgl. unsere Untersuchung über die Struktur der Nervenfaser, die im XXXII. Bd derselben Zeitschrift erschienen ist.)

b) Präparat nach Spielmeyer: Quellungsbilder vom Charakter der oben beschriebenen. Wie bemerkt, zeigt sich hier die Färbekraft von Hämatoxylin gegenüber quellenden Achsenzylindern besonders deutlich.

c) Präparat nach Bielschowsky: Die Areale frisch gequollener Nervenfasern in den vorigen Präparaten entsprechen einem akuten Herd in den silberimprägnierten Schnitten (siehe Block 1 des Falles III). Die Axone verlieren beim Betreten des Quellungsherdes ihre Farbe, erscheinen blaßbraun und gelb, werden übermäßig dick und zerfallen hie und da zu einem staubartigen Detritus; außerdem sieht man genau so wie im Fall III entlang den Axonen oder vielleicht richtiger Axonschatten die bereits dort ausführlich beschriebenen Körnchenreihen. Außer diesen schwereren

degenerativen Veränderungen (brockiger und körniger Zerfall) die manchmal einer vollkommenen Auflösung des Achsenzylinders gleichzukommen scheinen, sieht man noch andere, die sich in einer Aufbündelung der Neurofibrillen manifestieren und oft die von Schob beschriebene Ösenbildung zeigen.

Block 3. Unteres Drittel des Dorsalmarks.

a), b) Sudanpräparate und Präparate nach Spielmeyer: In dem etwa 15 mm hohen Block, aus welchem zahlreiche Schnitte aus den Vorder-, Seiten- und Hinter-

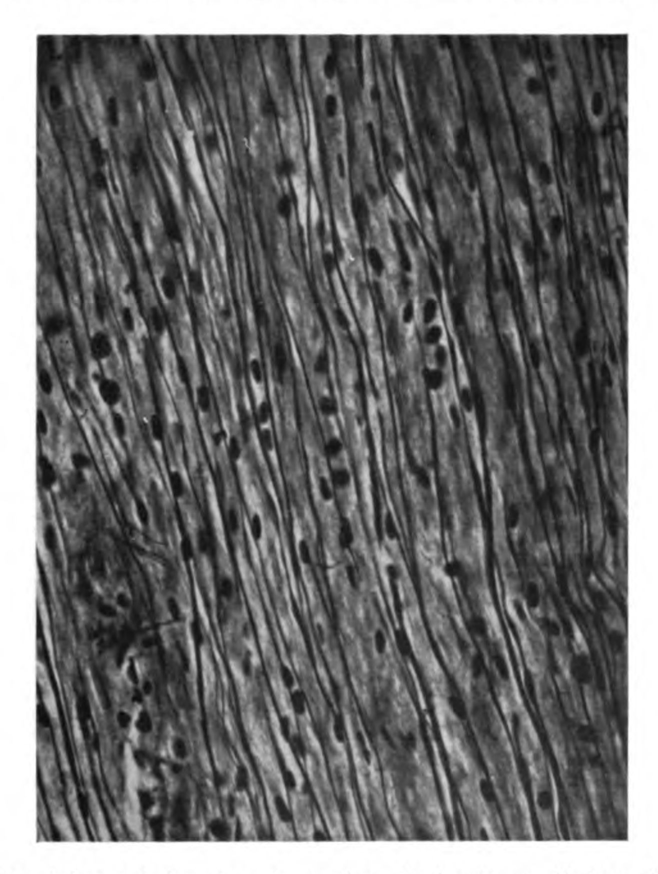


Abb. 10. Achsenzylinder aus einem alten Herd mit geradlinigem Verlauf.

strängen angefertigt wurden, ist bloß eine einzige, alte sklerotische Narbe festzustellen. Dementsprechend halten die Schnitte keine Farbe auf.

c) Präparate nach Bielschowsky: Sehr starker Axonausfall. Die vorhandenen erscheinen relativ intakt und weisen eine mittelmäßige Quellung auf, die gegen die freien Ränder des Präparates immer stärker wird. Ein solches Verhalten der Axone haben wir bereits an einem anderen Falle konstatiert und brachten dies mit den Fixierungsbedingungen in Zusammenhang.

Block 4. Oberer Teil der Lumbosakralanschwellung.

Block 5. Unterer Teil der Lumbosakralanschwellung.

a), b), c) Sudanpräparate, Präparate nach Spielmeyer und Bielschowsky: Alle zeigen übereinstimmend die Anwesenheit von durchwegs alten Herden an. Die

in ihnen enthaltenen Achsenzylinder sind wie gewöhnlich teilweise gequollen, teilweise geschrumpft und verlaufen wellenförmig in verbreiterten Abständen.

Fall VI. Dieser Fall bietet insoweit ein Interesse, als wir hier zahlreiche Herde beobachten können, in denen der akute Zerfall der Markscheiden gut sichtbar ist. Außerdem sehen wir in diesem Rückenmark viele ältere Herde mit weit fortgeschrittenem Axonausfall.

Block 1. Oberstes Zervikalmark. (Vgl. Abb. 10.)

Block 2. Unteres Zervikalmark. In beiden Blöcken Herde, die in allen Strängen ziemlich gleichmäßig verteilt liegen.

a), b) Sudanpräparate und Präparate nach Spielmeyer: Beide zeigen durchwegs ältere Herde, wie wir sie zu beschreiben bereits Gelegenheit gehabt hatten und

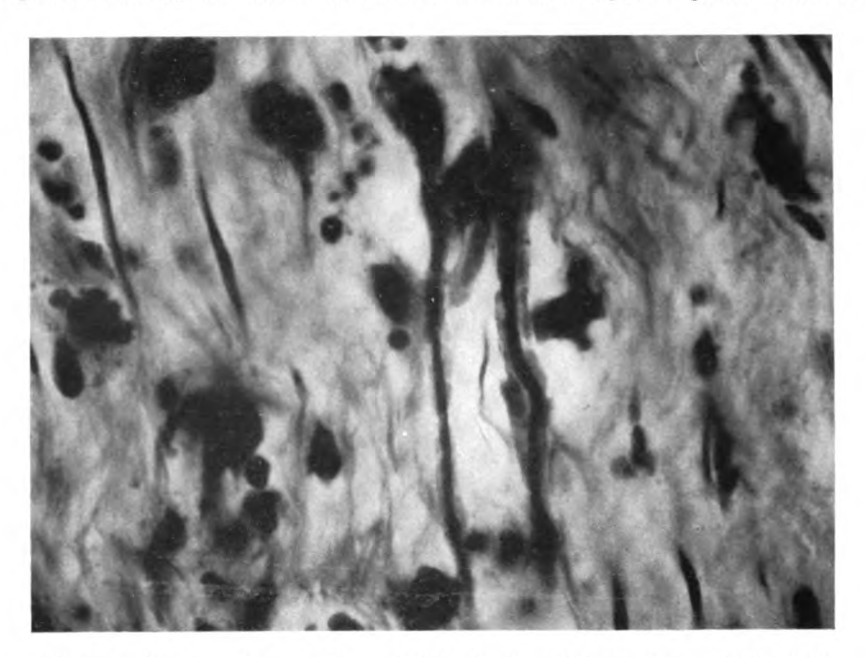


Abb. 11. Frischer Markscheidenzerfallsherd. Die Achsenzylinder sind intakt.

an denen etwas vom gewöhnlichen Typus Abweichendes nicht beobachtet werden konnte.

c) Präparate nach Bielschowsky: Auch hier kann etwas vom Typus Abweichendes nicht verzeichnet werden. Die Achsenzylinder verhalten sich durchwegs so, wie es für die alten sklerotischen Herde die Norm ist.

Block 3. Unteres Dorsalmark (Seitenstrang).

a) Sudanpräparat mit vorhergehender Bielschowsky-Imprägnation: Ein frischer Herd mit zahlreichen Myelophagen in anscheinend vollkommen gesunder Substanz. Hie und da bemerkt man außer Markballen noch kürzere oder längere Abschnitte wohlgeformter Markscheiden, die indes bereits fettig degeneriert sind, da sie sich mit der Sudanfärbung kräftig tingieren lassen. Siehe Abb. 11. Die Faser links besitzt einen stärkeren Markmantel, die Faser rechts einen bedeutend schwächeren. Beide erscheinen im Präparat orangefarben. Die übrigen Achsenzylinder in der Abbildung und die meisten im Präparat sind vollkommen nackt. Als besonders auffallend soll hier noch einmal hervorgehoben werden, daß die Achsenzylinder außer einer

Quellung mäßigen Grades keine anderen Degenerationsphänomene zeigen. Ihre Inprägnationsfähigkeit ist wie in den älteren Herden mit ganz abgebauten Markscheiden außerordentlich stark. Aus dem Abbaustadium des Myelins, d. h. aus dem Vorhandensein von Markballen sowie aus dem teilweisen Erhaltensein der Markscheiden schließen wir, daß wir es hier mit einem relativ sehr jungen Herd (Scharlachrotstadium) zu tun haben. Einen so jungen Herd haben wir in unseren Fällen kein zweitesmal finden können.



Abb. 12. Achsenzylinder aus einem alten Herd mit gewelltem Verlauf. Starke Axonlichtung.

b) Präparat nach Spielmeyer: Es zeigt uns einen akuten Zerfallsherd der Markscheiden auf, der nach seiner Größe, Ausbreitung und Lage im Schnitt demjenigen aus dem Sudanpräparat entspricht.

c) Präparat nach Bielschowsky: Hätten wir nicht ein mit Sudan gefärbtes Vergleichspräparat aus derselben Höhe vor uns, so wäre es schwer zu sagen, daß der Herd ein so frischer ist. Irgend welche Veränderungen an den Axonen weisen nicht darauf hin. Sie haben bei ihrer diffusen Quellung durchwegs glatte Umrisse und eine ausgezeichnete Imprägnationsfähigkeit.

Block 4. Lumbalmark (Seitenstrang).

a), b) Sudanpräparate und Präparate nach Spielmeyer: Beide decken ein kleinees, ovales, von Markscheiden total entblöstes Gebiet auf.

c) Präparat nach Bielschowsky: Ein Herd älteren Datums mit typischer Axonlichtung. Die meisten Achsenzylinder sind sehr stark gequollen und zeigen einen eher geknickten als gewellten Verlauf, wie auf Abb. 12 ersichtlich. (Vgl. damit den alten Herd auf Abb. 10.) Außer den dicken Achsenzylindern sieht man aber auch ungemein zarte Axone, die wie geschrumpft aussehen.

Die Abb. 10 und 12 zeigen extreme Typen alter sklerotischer Herde, zwischen welchen wir in unseren Fällen alle möglichen Übergangsstufen beobachten konnten.

Außer diesen sechs Sklerosefällen, die wir systematisch bearbeiteten, standen uns noch zwei weitere zur Verfügung, die wir jedoch nur gewissermaßen als Kontrollmaterial benützten. Als Kontrollmaterial wurde von uns ferner ein gesundes Rückenmark nach den aufgezählten Methoden behandelt. In Präparaten, die wir aus den Kontrollfällen (VII und VIII) besitzen, konnten wir keine neuen, histopathologische Veränderungen an den Nervenfasern aufdeckende Details eruieren. Die aus diesen Fällen erhaltenen Bilder entsprechen ganz den schon ausführlich beschriebenen und bestätigen sie.

Präparate nach der Methodik Bielschowsky plus Spielmeyer wurden von Fall zu Fall angestrebt. Da sie aber nicht immer einwandfrei gelangen, so wurde von einer systematischen Beschreibung derselben abgesehen, um so mehr als sie schließlich auch nicht mehr aufzudecken imstande waren als die kombinierte Methode Bielschowsky plus Sudan. Die leichte Überlegenheit der ersteren beruht auf einer prägnanteren Darstellung der intakten Markscheiden, der letzteren dagegen auf einer besseren Wiedergabe des Zerfallsfettes.

Bei der Herstellung von Präparaten aus dem gesunden Rückenmark konnten wir uns immer wieder überzeugen, daß hier die Bielschowsky-Methode nur ungemein schwer gelingt, daß auch die besten Präparate zu wünschen übrig lassen.

Besprechung der Befunde.

Aus der vorgebrachten Literaturübersicht sowie aus der Beschreibung der eigenen Fälle erhellt es, daß die Verschiedenartigkeit der Bilder, die uns ein multipel sklerotisches Rückenmark bei einer auf die Darstellung von Nervenfasern hinzielenden Untersuchung bietet, so reichhaltig ist, daß wir beinahe behaupten könnten, es gebe überhaupt keine pathologische Veränderung der Nervenfaser, die in einem solchen Rückenmark nicht zu finden wäre. Selbst die so „monotonen" alten Herde weisen untereinander so beträchtliche Unterschiede auf, die die Menge der vorhandenen Achsenzylinder, ihre Färbbarkeit, ihren Verlauf, ihre Umrisse usw. betreffen, daß sich zwei alte Herde trotz ihrer gemeinsamen charakteristischen Merkmale doch ziemlich ungleich sehen können (vgl. Abb. 10 und Abb. 12). Nur so kann der scheinbare Widerspruch verstanden werden, der zwischen den Ansichten der einzelnen Autoren besteht, wenn sie einen alten Herd verschieden beschreiben. Ungleich verwirrender wird die Sache, wenn man

jenseits eines alten sklerotischen Herdes gelegene Schnitte oder Stellen, welche an einen (frischen) Herd grenzen, durchmustert. Hier finden sich scheinbar alle möglichen Veränderungen, sowohl degenerativer wie auch regenerativer Natur chaotisch nebeneinander und es ist durchaus kein leichtes, sie so zu ordnen, daß sie nicht nur aufgezählt, sondern im Zusammenhang auch verstanden werden könnten. Eine besondere Schwierigkeit erwächst aus dem Umstand, daß Herde verschiedenen Alters in den allerseltensten Fällen voneinander streng separiert bleiben. Unsere Präparate gaben uns oft Gelegenheit zu bemerken, wie inmitten eines von Markscheiden völlig entblößten Areals noch frischer Myelinabbau im Gange war, wie z. B. in Fall II, Block 5, und Fall IV, Block 5, oder wie alte Herde mit ganz frischen konfluierten, daß wir unbedingt annehmen müssen, daß das herdweise Auftreten der Veränderungen bei der multiplen Sklerose nur im allgemeinen zutrifft, daß es auch Fälle gibt, wo Herde verschiedensten Datums ineinander liegen können. Freilich wird es gewöhnlich als Regel gelten, daß in der Mitte des Areals, wo Veränderungen verschiedenen Alters wahrgenommen werden können, solche zu finden sein werden, die schon am längsten bestehen, doch ändert dies kaum etwas an der Tatsache, daß in einer umschriebenen Partie des Rückenmarks (in dem Herd) die Nervenfasern dem Krankheitsprozeß sukzessive und gruppenweise unterliegen, wobei natürlich die zu einer Gruppe gehörigen auch ganz zerstreut daliegen können. Diese Verhältnisse haben zur Folge, daß man zu einer richtigen Beurteilung der Veränderungen mit rein topischen Momenten, welche nur die Lagebeziehungen einzelner Herde zueinander berücksichtigen würden, nur sehr schwer gelangen kann. Es würde auch versagen, wenn man die Abbauvorgänge an den Markscheiden allein als Richtschnur benützen wollte. Muß doch in Erwägung gezogen werden, daß bei der multiplen Sklerose außer den primären, für diese Erkrankung charakteristischen Veränderungen der Markscheiden, die am Orte der Einwirkung der unbekannten pathogenen Noxe zu verzeichnen sind, noch sekundäre beobachtet werden, die sich als Folgen der Wallerschen Degeneration in weiter Entfernung vom primären Herde abspielen können; diese sekundären Veränderungen oder wenigstens gewisse Phasen dieser Veränderungen, welche in das sudanpositive Stadium fallen, könnten zu einer falschen Beurteilung der tatsächlichen Verhältnisse führen. Als Beispiel wollen wir hier den Block 2 des Falles II anführen, wo wir auf Längsschnitten aus dem Rückenmark funikulären Ausfall der Axone beobachten konnten und diesen mit der sekundären Degeneration in Zusammenhang gebracht hatten. Trotz dieser Einschränkung werden wir den Bildern des Markscheidenabbaues, die sich sehr gut chronologisch ordnen lassen, großen Wert beimessen.

So müssen wir also bei einer Klassifikation der in unseren Fällen gefundenen Veränderungen der Nervenfasern möglichst alle Momente berücksichtigen. Bei der Durchsicht unseres Materials, das aus einigen Hundert gelungenen Präparaten bestand, konnten wir in die scheinbar regellose Vielartigkeit der Bilder dadurch einige Ordnung bringen, daß wir uns bemühten,

aus ihnen einige allgemeinere Typen herauszuholen. Als solche haben wir folgende aufgestellt:

1. Der alte sklerotische Herd, in denen die Silberimprägnation bloß die relativ restituierten Achsenzylinder, die Sudan- und Spielmeyer-Färbung weder Markscheiden noch irgend welche Markscheidenreste, auch keine Myelophagen erkennen läßt. Als Untergruppen wären hier noch zu verzeichnen: Herde, in denen die Menge der Achsenzylinder scheinbar keine Einbuße erlitten hat, und solche, wo ein Axonausfall beobachtet werden kann. Weitere Differenzierungen könnten nach dem durchschnittlichen Kaliber der Achsenzylinder vorgenommen werden, ebenso nach ihrem Verlauf, ihrer Imprägnationsfähigkeit usw.

2. Der Markscheidenzerfallsherd, der hauptsächlich durch die Sudanfärbung zur Darstellung gebracht wird. Wo immer diese, wenn auch in Spuren positiv ausgefallen ist, rechneten wir den Herd zu dieser Gruppe. Weitere Unterabteilungen ergeben sich daraus, ob nur Myelophagen gefärbt werden oder neben ihnen auch noch mehr oder weniger gut erhaltene Reste der Markscheiden.

3. Der Achsenzylinderdegenerationsherd mit frischem Axonzerfall. Als Zeichen der akuten Veränderung betrachteten wir lokale und diffuse Quellung mit brockiger und körniger Auflösung und Imprägnationsungleichheit. Bilder, die auf eine sekundäre Faserdegeneration zurückzuführen wären, gehören nicht hierher.

4. Der Achsenzylinderregenerationsherd, in welchem Regenerationsprozesse von seiten der Axone wahrgenommen werden, und zwar sowohl Perroncitosche Spiralen wie auch Sprossungskeulen.

5. Der akute Quellungsherd, in welchem spindel- und kugelförmige Auftreibungen der Markscheiden mit gleichzeitiger Quellung der Achsenzylinder mit Schlingenbildung beobachtet werden.

In den sechs bearbeiteten Fällen überwiegen bedeutend die alten Herde. So fanden wir solche in

Fall I in Block 3 und 5,
Fall II in Block 1, 3 und 4,
Fall III in Block 1, 2 und 3,
Fall IV in Block 1, 2, 3, 4, 5, 6 und 7,
Fall V in Block 1, 3, 4 und 5,
Fall VI in Block 1, 2 und 4,

d. h. im ganzen Material 22mal.

Die anderen Herde sind weit seltener anzutreffen. Markscheidenzerfallsherde haben wir in folgenden Fällen gefunden:

Fall I in Block 3 und 5,
Fall II in Block 2,
Fall III in Block 2 und 3,
Fall IV in Block 5,

Fall V in Block 2,
Fall VI in Block 3,
d. h. im ganzen Material 8mal.

Frische Achsenzylinderdegeneration sahen wir in
Fall III in Block 1 und 4,
Fall IV in Block 5,
Fall V in Block 2,
d. h. im ganzen Material 4mal.

Einen Herd mit Regenerationserscheinungen an den Achsenzylindern in
Fall III in Block 4,
d. h. im ganzen Material bloß 1mal.

Akute Quellungsherde der Nervenfasern in
Fall I in Block 4,
Fall III in Block 1 und 4,
Fall IV in Block 5,
Fall V in Block 2,
d. h. im ganzen Material 5mal.

Was das histopathologische Bild des alten sklerotischen Herdes anbelangt, so wurde es, wie eingangs in der Literaturzusammenstellung angeführt, oft behandelt; wir schließen uns vollkommen der Ansicht Bielschowskys an, welcher bei seiner Beschreibung schon im Jahre 1903 angibt, daß sich die Nervenfasern in verschiedener Weise präsentieren können. Sie bilden meist, wenn sie längs getroffen sind, homogene schwarze Bänder, welche sich von denjenigen entsprechender Stellen im normalen Präparat nur durch eine stärkere Schlängelung und starke Differenzen im Kaliber unterscheiden. Nach dem Autor sieht man an den Fasern nicht selten knollige und perlschnurartige Auftreibungen mannigfaltigster Größe, wie sie auch von anderen Autoren beschrieben worden sind. Häufig sieht man ferner, daß die längsgetroffenen Fasern alter Herde an einer bestimmten Stelle ihr homogenes Aussehen verlieren, um eine Strecke weit als Bündel parallel gerichteter Neurofibrillen zu ziehen. Manchmal gelingt der Nachweis, daß sich die Fibrillen nach einem kurzen Verlauf wieder zu einem schwarzen Band vereinigen. Die Befunde sprechen nach Bielschowskys Ansicht dafür, daß man es in den Herden im wesentlichen mit persistierenden Elementen zu tun hat, denn der Autor konnte einen direkten Übergang von Fasern aus gesunden Stellen in den Herd beobachten.

Wir können zu diesen Feststellungen Bielschowskys mit Marburg (1911) hinzufügen, daß sich verschiedene alte Herde durch einen sehr verschiedenen Gehalt an Axonen unterscheiden, der zweifellos vom Grade der primären Schädigung abhängt. Weitere Merkmale, die zwei alte Herde voneinander unterscheiden können, sind der Verlauf der Achsenzylinder und ihr Kaliber. Wieso es kommt, daß hier die Axone beinahe geradlinig durch

den Herd ziehen und dort in ausgesprochenen Wellenlinien, ist schwer zu sagen. Auch kann das verschiedene Kaliber der Achsenzylinder nicht auf die Wirkung der Fixierungsflüssigkeit zurückgebracht werden, denn es finden sich sehr zahlreiche Schnitte, in denen eminent gequollene Axone neben ganz zarten und dünnen wie geschrumpften dicht nebeneinander vorkommen. Dies ist sogar für einen alten Herd die Regel.

Es unterliegt heute keinem Zweifel mehr, daß die in den alten Herden angetroffenen Axone durchwegs Elemente sind, die die akuten Veränderungen der Fasern überstanden hatten. Da wir aber Gelegenheit haben, in unseren Präparaten Regenerationsvorgänge zu beobachten, so müssen wir solche auch berücksichtigen und zu diesem Zweck die Literatur etwas heranziehen. An die Möglichkeit einer Regeneration von Nervenelementen bei der multiplen Sklerose wurde seit längster Zeit gedacht, obgleich eigentlich nichts Sicheres gefunden werden konnte, was dafür sprechen würde.

Popoff (1894) hielt die gewucherte Glia der sklerotischen Narbe für regenerierte Achsenzylinder, Huber (1895) und Goldscheider (1898) zogen die Regeneration bloß in Erwägung, während Strähuber (1903, 1904) seine Ansicht, der Großteil der Axone in den sklerotischen Herden sei regeneriert, gegenüber den Feststellungen Bielschowskys (1903, 1904) sehr entschieden, jedoch erfolglos verteidigte. Doch wollte auch Bielschowsky eine geringfügige Regeneration der Achsenzylinder nicht ganz in Abrede stellen (1903), denn er schrieb, daß man zuweilen Bildern begegnet, die allerdings Zweifel darüber erwecken können, ob nicht neben den die überwiegende Mehrzahl bildenden persistierenden Fasern neugebildete vorkommen. Man sieht nämlich mitunter, daß Achsenzylinder sich spitzwinklig in zwei Äste gabeln und daß der eine oder der andere dieser Äste wieder eine Zweiteilung eingeht. Um Kollateralen kann es sich nach Bielschowsky bei dieser eigentümlich spitzwinkligen Teilung nicht handeln. Man ist versucht, derartige Bilder als einen Sprossungsvorgang zu deuten und kann eine Stütze für diese Auffassung darin finden, daß im Mark der embryonalen Hemisphären ähnliche Befunde an den Nervenfasern vorkommen. Auch das von Popoff beschriebene pinselartige Aufsplittern der Achsenzylinder konnte Bielschowsky gelegentlich beobachten. Wahrscheinlich handelt es sich aber hier nach dem Autor nicht um den Ausdruck einer Regeneration, sondern einer Degeneration.

Borst (1903, 1904) und Marburg (1906) betonen jedenfalls, daß irgend welche Regenerationsvorgänge mit Sicherheit nicht nachgewiesen worden sind.

Marinesco und Minea (1909) haben einen Fall von akuter multipler Sklerose anatomisch untersucht und an Hand von einigen Abbildungen Veränderungen an den Nervenfasern demonstriert, in denen sie zum Teil Regenerationsvorgänge erblicken. Insbesondere beschreiben die Autoren Achsenzylinder, welche an ihren Enden Keulen tragen und die am reichlichsten an der Grenze zwischen grauer und weißer Substanz sowie in den Hinterhörnern auftreten. Solche Endkugeln, aus denen noch feinere Sprossungszweige

hervorgehen können, sollen aber auch in der weißen Substanz vorkommen. Neben dieser „régénérescence terminale" finden die Autoren noch eine „régénérescence collatérale", die sich in einer Bildung reichlicher Kollateralzweige ausdrückt.

In einer späteren Arbeit beschreiben dann Anton und Wohlwill (1912), daß es strittig ist, ob auch Achsenzylinderregeneration vorkommt; in geringerem Grade scheint dies wohl der Fall zu sein. Sicher als Regenerationserscheinungen zu deutende Bilder haben die Autoren nicht gesehen. A. Jakob (1913) glaubt gewisse charakteristische Erscheinungen an den Nervenfasern im Bielschowsky-Bilde der akuten Herde im Sinne einer stattfindenden Regeneration deuten zu müssen; es scheint ihm aber, daß diesen dünnen Fasern keine Lebensfähigkeit zukommt.

Doinikow (1915), der die De- und Regenerationserscheinungen an den Achsenzylindern bei der multiplen Sklerose eingehend bespricht und insbesondere Kollateralbildungen und Wachstumskeulen beschreibt, resumiert, daß die Entscheidung in seinem Falle häufig besonders schwierig ist, denn die Wachstumskugeln selbst zeigen wohl unter dem Einfluß der fortdauernden Noxe oft Degenerationsphänomene in Form von Quellungen und auch die präexistierenden Endapparate an den Ganglienzellen (-endfüßchen) schwellen zu großen Endkugeln. Es können nur dort mit Sicherheit Regenerationsphänomene angenommen werden, wo es zu abnormen Verzweigungen der Axone kommt. Trotz dieser Einschränkungen konnte von Doinikow in seinem Falle festgestellt werden, daß Regenerationsvorgänge an Achsenzylindern stattfinden, wobei allerdings die Ausgiebigkeit dieser Erscheinungen in verschiedenen Teilen des Zentralnervensystems keine gleiche ist. In Übereinstimmung mit dem Tierexperiment waren auch bei Doinikow die Sprossungsvorgänge am ausgiebigsten an den Axonen der grauen Substanz des Rückenmarks (insbesondere der Hinterhörner), alsdann, wenn auch viel seltener in den weißen Strängen, und zwar vornehmlich in den Hintersträngen desselben zu beobachten.

Schob (1923) meinte hiezu, nach einer sehr genauen Untersuchung eines eigenen Falles, daß es ihm widerstrebe, auch die Bilder an den dünnen Achsenzylindern, wo doch fast alle Knöpfchen ebenfalls vakuolig verändert erscheinen, als Ausdruck eines Regenerationsvorganges anzusprechen. Der Autor war vielmehr der Ansicht, daß es nicht bewiesen erscheint, ob es sich bei den Verdickungen der Kollateralen um eine kompensatorische Hypertrophie handelt, denn ebenso nahe liegt doch die Erklärung, daß normal schon vorhandene (nicht neugebildete) Kollateralen, die im Normalpräparat wegen ihres dünnen Kalibers gar nicht oder kaum hervortreten, an dem allgemeinen Quellungsvorgang des Axons teilnehmen und eben dadurch deutlicher in die Augen springen.

Irgend welche Belege für eine Regeneration von Nervenfasern bei der multiplen Sklerose konnte Schob selbst nicht beibringen.

Marinesco (1924, 1925, 1926) betont in seinen Beiträgen zur Histopathologie der multiplen Sklerose, daß er Endnetze und Endknöpfe gefunden

hat, denen wohl regenerative Funktionen zugeschrieben werden müssen. Der Autor hält aber diese Bildungen nicht für dauerhaft.

Die Frage nach der Regeneration bei der multiplen Sklerose bildet natürlich nur eine Teilfrage aus dem Problem der Regeneration im Zentralnervensystem überhaupt.

Die experimentellen Untersuchungen Stroebes (1894) (Durchschneidung des Rückenmarks bei Kaninchen), von Borst (1904) (Einführung von Zelloidinprismen mit durchbohrten Kanälen bei Kaninchen), Saltykow (1905) (Abtragung von Gehirnrinde bei Kaninchen), Fickler (1905) (an Katzen und Kaninchen ausgeführte Untersuchungen, zit. nach Bielschowsky), Cajal (1906) (Durchschneidung des Rückenmarks bei jungen Katzen), Marinesco und Minea (1906) (Durchschneidung des Rückenmarks bei Hunden) sowie von Nageotte (1906) zeigten übereinstimmend, daß es Nervenfasern gab, deren Verhalten, und zwar ihre Lage, Aussehen und Anordnung dafür sprach, daß sie regenerierte sind. Demgegenüber betonen Marburg (1905), Gierlich und Herxheimer (1907) und Miyake (1908), daß sie noch keine Regenerationsvorgänge im Zentralnervensystem gesehen hatten und daß die beschriebenen nicht mit voller Sicherheit als solche zu deuten sind.

Mit dem Silberreduktionsverfahren ist es Bielschowsky (1906, 1909) gelungen, in Kompressionsgebieten des Rückenmarks, in der Randzone infiltrativ wachsender Blastome und Granulationsgeschwülste regenerierte Nervenfasern zweifellos festzustellen. Dieser Autor fand neben marklosen Fäserchen von atypischer Verlaufsrichtung mit Teilungsfiguren, ähnlich denjenigen, die im peripherischen Nervensystem beobachtet werden, noch Regenerationsbildungen vom Typus der Perroncitoschen Spiralen. Im Hinweis auf eine seiner Abbildungen sagt Bielschowsky (1909): „Hier geht von einer starken Faser nur ein einziges Seitenästchen ab, welches aber die Besonderheit zeigt, daß es die Stammfaser in sehr engen Spiraltouren vielfach umrankt, bevor es in eine Endkugel ausläuft. Daß es sich hier wirklich um Spiraltouren und nicht um Überkreuzungen handelt, läßt sich in der Abbildung nicht recht zum Ausdruck bringen.“ Oder (1906): „Man kann an den feineren Elementen häufig die Tatsache konstatieren, daß sie ihren Kurs ändern, wenn sie sich alten Markfragmenten nähern. Entweder ziehen sie dann an ihnen entlang oder sie umkreisen dieselben in langen Spiraltouren wie Weinranken ihren Stock.“

Wenn wir nun unsere Befunde (Fall III, Block 4) mit den obigen Literaturangaben vergleichen, so müssen wir zu dem Schlusse gelangen, daß uns die Erbringung eines strikten Nachweises für eine Regeneration von Nervenfasern bei der multiplen Sklerose, an dem es uns bis jetzt gefehlt hat, gelungen ist. Neben Neurofibrillenkeulen, die zwar in unserem Falle ganz bestimmt als Sprossungskeulen zu deuten waren, welche aber immerhin einer subjektiven Beurteilung viel Raum lassen, konnten sehr zahlreiche Perroncitosche Spiralen gefunden werden, die ohne jeden Zweifel als Bildungen einer regenerativen Tätigkeit des Gewebes anzusehen und als solche auch allgemein anerkannt sind. Dabei fanden wir diese Perroncitoschen Spi-

ralen in den Seitensträngen des Rückenmarks, woraus hervorgeht, daß es sich hier um kein Hereinwachsen von Fasern aus den Hinterwurzeln in das Rückenmark, also gleichsam eine Regeneration peripherer Elemente auf zentralem Boden handeln konnte, sondern daß hier tatsächlich zentrale Nervenfasern in Regeneration begriffen waren. Damit erscheint die umstrittene Annahme, daß das Zentralnervensystem eine regenerative Tätigkeit zu entfalten imstande ist, noch einmal bestätigt.

Was nun die frischen Markscheidenzerfallsherde anbelangt, so müssen wir hier hervorheben, daß in ihnen die Achsenzylinder ein konstantes Verhalten aufweisen, welches von den verschiedenen, mit Sudan bestimmbaren Stadien des Markscheidenabbaues unabhängig ist. Wo immer die Sudan- oder Scharlachrotreaktion positiv ausfällt, sei es, daß mit ihr nur mehr Myelophagen dargestellt werden oder noch dem Verlauf der Nervenfasern entsprechende, in Reihen stehende Markballen oder sogar noch ganze, relativ gut erhaltene Myelinabschnitte, wie die Abb. 11 zeigt, überall findet man Achsenzylinder, die durchaus solchen aus alten Herden ähneln. Nirgends sind an ihnen in den Markscheidenzerfallsherden irgend welche Spuren akuter Veränderungen, wie wir solche hauptsächlich in der Fragmentierung und im körnigen Zerfall erblicken, vorzufinden. Wo immer in einem Schnitt ein Markscheidenzerfallsherd an einen alten Herd grenzte, boten die Axone in beiden dasselbe charakteristische Bild, das wir bereits oben beschrieben haben. Würden die Markballen oder die Myelophagen in den Markscheidenzerfallsherden fehlen, dann müßte man nach dem Aussehen der Axone einen alten Skleroseherd diagnostizieren, denn hier wie dort sind die Achsenzylinder übernormal argentophil, zeigen in ihrem Verlaufe Aufbündelungen, haben sonst gleichmäßig glatte Konturen, sind teilweise gequollen, teilweise geschrumpft und können in normaler oder verminderter Anzahl vorhanden sein.

Veränderungen der Axone, welche wir als akut bewerten, und zwar die ungleichmäßige Quellung, die Schleifenbildung, Fragmentierung, der körnige und brockige Zerfall, fallen alle, zur Relation mit der Markscheide gebracht, in ein sudannegatives Stadium. Vergleichsschnitte aus denselben Blöcken, die auf Markscheiden gefärbt sind, zeigen uns in denselben Stellen, die den Stellen der akuten Axonveränderungen im Bielschowsky-Präparat entsprechen, daß Markscheiden vorhanden sind, daß sie aber ebenso wie die in ihnen verlaufenden Achsenzylinder eigentümliche Veränderungen ihrer Form aufweisen; diese im Präparat gut definierbaren Stellen bezeichneten wir als Quellungsherde. Sie zeichneten sich durch mächtige kolbige Auftreibungen an den Markscheiden und durch starke Quellung und Schlingenbildung der Axone aus, wobei noch gewisse Unterschiede im färberischen Verhalten der letzteren festgestellt werden konnten.

Nun betont Spielmeyer, daß derartige kolbige Auftreibungen auch an normalen Fasern beobachtet werden können, daß sie nicht immer als ein Ausdruck krankhafter Vorgänge zu betrachten sind, sondern eher für die hohe Empfindlichkeit der Markscheide gegenüber postmortalen Verände-

rungen Zeugnis ablegen. Wir sind der Ansicht, daß es sich in unseren Fällen um eine krankhafte Erscheinung handelte, denn erstens traten die kolbigen Auftreibungen gruppenweise auf und formierten die Quellungsherde, zweitens waren sie einigemal an der Grenze zwischen gesundem Gewebe und einem frischen Markscheidenzerfallsherd zu sehen, während wir sie in gesunden Partien nur sehr vereinzelt und nie in dieser extremen Form beobachten konnten.

In was für einem Zusammenhang stehen diese verschiedenen Herdtypen miteinander? Wenn wir ihre Entwicklung vom alten Herde zurückverfolgen, dann kommen wir durch den Markscheidenzerfallsherd, durch den Achsenzylinderdegenerations- und Regenerationsherd zum Quellungsherd als dem Ausgangspunkt aller Veränderungen der Nervenfasern bei der multiplen Sklerose. Im Quellungsherd nämlich finden wir neben normalen Nervenfasern, welche absolut nichts Pathologisches aufweisen, auch Nervenfasern, die bereits stark verändert sind, wobei zwischen den intakten und den affizierten ein fließender Übergang festzustellen ist. Die Affektion selbst beruht auf einer Quellung der Nervenfasern, und zwar sowohl des Axons als auch der Markscheide. Die leichteren Quellungsgrade sind kaum zu erkennen, denn in ihnen erleiden die allgemeinen Formen der Nervenfasern keine Veränderungen. Als charakteristisch für dieses Stadium gilt die Dickenquellung des Achsenzylinders und eine dementsprechende Erweiterung des Myelinrohres. Die Erweiterung des Markscheidenlumens ist sogar stärker, denn bei höheren Quellungsgraden wird zwischen Axon und Markscheide immer ein zirkulärer Spaltraum sichtbar. Schließlich kann die Quellung der Nervenfaser so weit gehen, daß sich die Markscheide kolbig ausbuchtet, während sich der gequollene Achsenzylinder innerhalb der Markscheidenkolben in Schlingen oder Spiralen legt. In dieser Quellungsphase reagiert die Substanz der Markscheide noch nicht auf Sudan. Bei der Markscheidenfärbung nach Spielmeyer reagiert sie normal. Anders verhält sich der Achsenzylinder, der neben Veränderungen seiner Form auch schon gewisse Veränderungen in seiner Substanz erkennen läßt. Erstens färbt es sich anders; in der Alzheimer-Mann-Färbung rot anstatt blau, mit Hämatoxylin blau, anstatt farblos zu bleiben. Zweitens ist auch seine Struktur deutlich verändert, wie uns dies das Bielschowskysche Imprägnationsverfahren zeigt. Die Strukturveränderungen der Axone in diesem Stadium haben wir als akut bezeichnet. Es sind da ungleichmäßige Quellung, Schlingenbildung, brockiger und körniger Zerfall, Imprägnationsungleichheit und Ösenbildung von uns notiert worden. Der Quellungsherd zeigt uns also, daß in einer Zeit, wo an den Markscheiden nur eine Quellung sichtbar ist, in den Axonen neben der Quellung auch schon weitere Veränderungen Platz greifen.

Wir wissen, daß in weiterer Entwicklung des histopathologischen Bildes die Markscheiden aufgelöst werden, während die Axone in ihrer Mehrzahl zu einem relativen Integrum zurückkehren. Die frühesten Bilder einer Markscheidenauflösung, in denen die mit Sudan darstellbaren, zu Ballen geformten Myelinreste den Verlauf der zerstörten Markscheiden markieren, zeigen uns

die Axone bereits restituiert. Diese unterscheiden sich absolut nicht von den Axonen in alten Herden. Untersucht man nämlich Präparate, die aus älteren Herden herrühren, so findet man an den Axonen keine weiteren Veränderungen mehr. Das Myelin wird abgebaut, schließlich verschwinden auch die Myelophagen und mit zunehmender Wucherung der Glia wird aus dem Herd eine sklerotische Narbe.

In welches Stadium fällt die Restitution der Achsenzylinder? Aus der Entwicklung der Veränderungen wäre zu schließen, daß sie sofort dem akuten Degenerationsstadium folgt und daß sie bereits vollendet ist, ehe die Markscheidenreste sudanpositiv werden. Diesen Schluß bestätigen Bilder, in denen Regenerationsprozesse der Neurofibrillen fixiert wurden. Es fanden sich nämlich solche in der Gestalt von Perroncitoschen Spiralen und Sprossungskeulen inmitten ganz akuter Nervenfaserveränderungen.

Wir glauben also auf Grund unserer Befunde uns den histopathologischen Verlauf der Veränderungen an den Nervenfasern bei der multiplen Sklerose folgendermaßen rekonstruieren zu müssen:

In einem umschriebenen Gebiet des Zentralnervensystems verfallen die Nervenfasern einer Quellung mit ihrem typischen Bilde, der Markscheidenauftreibung und der Axonverbreiterung im Präparat. Als nächste Folge dieser Quellung tritt bei den Markscheiden ihr Zerfall in Erscheinung, während sich die Achsenzylinder nach einer kurzen, mit den Silberreduktionsmethoden gut feststellbaren Phase akuter Veränderungen zum allergrößten Teil erholen und zu einem relativen Integrum zurückkehren. Zu einer Zeit, wo der Markscheidenabbau so weit fortgeschritten ist, daß er mit Sudan darstellbar wird, haben die Achsenzylinder bereits ihr für die alten Herde der multiplen Sklerose charakteristisches Aussehen erlangt. Sie erleiden anscheinend keine weiteren Veränderungen, persistieren vielmehr nach Abräumung der Myelinderivate in dem neugebildeten Gliafilz weiter. Die durch Sprossung neugebildeten Neurofibrillenbündel werden nach sehr kurzer Lebensdauer im Gewebe wieder eingeschmolzen.

Das Primäre, Ursächliche aller Veränderungen der Nervenfasern bei der multiplen Sklerose ist nach unseren Befunden ihre Quellung. Alles Weitere, der Markscheidenzerfall, die Veränderungen von seiten der Axone sind nur Folgeerscheinungen oder Folgezustände ganz genau so wie die Wallersche Degeneration, welche eben als Folgeerscheinung nach einer Kontinuitätsunterbrechung zwischen der Nervenfaser und ihrer Mutterzelle beobachtet wird. Die sekundäre Degeneration kommt nun bei der multiplen Sklerose auch vor; wir bringen sie ebenfalls auf eine Quellung als die primäre Veränderung zurück und nehmen an, daß die Quellung in diesem Falle sich in der Nervenfaser derart auswirkte, daß sie einer Kontinuitätsunterbrechung gleichkam.

Damit lenken wir in die Frage ein, was für eine Beziehung zwischen der sekundären Wallerschen Degeneration und dem isolierten Markscheidenschwund besteht und warum bei der multiplen Sklerose gerade der letztere

so sehr überwiegt, daß er als charakteristisch für diese Erkrankung des Zentralnervensystems gilt.

Ein genaues Studium der Quellungsbilder der Nervenfasern in den sklerotischen Herden führte uns bereits früher zu Ergebnissen, die an anderer Stelle in der gleichen Zeitschrift veröffentlicht sind (Bd. XXXII). Es handelte sich dort um eine Reihe von Feststellungen über den Quellungsvorgang an den Nervenfasern und ihre Struktur, die hier auch nicht in aller Kürze wiedergegeben werden können. Aus dieser Untersuchung zeigte es sich, daß die Markscheide und der Achsenzylinder untereinander ungleich und für sich selbständig quellen (siehe auch Fall V, Block 2, vorliegender Untersuchung) und daß der Achsenzylinder zwei Quellungsphasen durchläuft, wobei in der zweiten Quellungsphase seine Fibrillen quergetrennt werden, was im histologischen Präparat seinem körnigen Zerfall entspricht. Auf Grund dieser Ergebnisse und der Tatsache, daß die pathologische Quellung der Nervenfasern in einer sehr breiten Intensitätsskala gelegen sein kann, nehmen wir an, daß der Quellungsvorgang an den Nervenfasern bis zu einem gewissen Grade reversibel ist, oder besser gesagt, reversibel ist, solange die Quellung einen gewissen Grenzwert nicht überschreitet. Wir meinen damit, daß leichtere Quellungsgrade der Nervenfasern, denen nur eine geringe Funktionsbeeinträchtigung entsprechen müßte, einer vollkommenen Reparation fähig sind. Geht aber die Nervenfaserquellung über diesen Grenzwert hinaus, so gibt es für die weitere Entwicklung des krankhaften Prozesses noch zwei Eventualitäten, die in der ungleichen Empfindlichkeit und Reparationsfähigkeit der Markscheiden und der Achsenzylinder ihre Ursache haben. Die Achsenzylinder sind resistenter. Übersteigt also die Quellung der Nervenfasern den Grad, bei welchem eine Reversibilitätsmöglichkeit dieses Prozesses in Hinsicht auf die Markscheide schon aufgehört hat, in Hinsicht auf den Achsenzylinder aber noch nicht, so zerfällt die Markscheide allein und wird zuerst nach Marchi und dann mit Sudan darstellbar, während der Achsenzylinder als der eben resistentere Bestandteil der Nervenfaser, dessen Dasein an die Existenz der Markscheide nicht unbedingt gebunden ist, restituiert wird und fortbestehen kann.

Als die zweite Eventualität wären noch stärkere Quellungsgrade der Nervenfasern aufzufassen, bei denen es schließlich zu einer Querteilung der Neurofibrillen kommt. Sie stellen eine sowohl für die Markscheiden als auch für die Achsenzylinder irreparable Schädigung dar, die einer Kontinuitätsunterbrechung der Nervenfaser gleichkommt und die in die sekundäre Wallersche Degeneration mit vollkommenem Schwund des peripheren Faserstückes auslaufen.

Die Vielartigkeit der histopathologischen Faserveränderungen bei der multiplen Sklerose wäre bei einer solchen Deutung der Befunde rasch geklärt. Alle diese Veränderungen hängen nämlich nur von der Intensität der primären Nervenfaserquellung ab, die wir gemäß dem oben Ausgeführten in folgende drei Grade einteilen können:

Erster Grad, schwache Quellung: Die ganze Nervenfaser, sowohl die

Markscheide als auch der Achsenzylinder bleiben bei der Rückbildung des Krankheitsprozesses vollkommen intakt. Das histologische Bild weist nach einer Restitution der Nervenfaser keine Veränderungen auf.

Zweiter Grad, mittelstarke Quellung: Hier wird der Zerfall der Markscheide eingeleitet, welcher auch nach Ausschluß des schädigenden Momentes weiter fortschreitet (Marchi, Scharlach). In diesem Stadium und in den weiteren bleibt der Achsenzylinder relativ intakt erhalten. Das histologische Bild entspricht dem für die multiple Sklerose typischen.

Dritter Grad, starke Quellung: Hier zerfällt nicht nur die Markscheide wie beim zweiten Quellungsgrad, sondern es wird auch durch den Quellungsvorgang der Achsenzylinder körnig aufgelöst. Die körnige Auflösung des Axons auf dem Abschnitt der Quellung kommt einer Quertrennung auf dieser Höhe gleich, so daß das ganze periphere Nervenfaserstück der sekundären Wallerschen Degeneration anheimfällt. Das histologische Präparat zeigt in der sklerotischen Narbe einen Ausfall von Axonen.

Es ist somit klar, daß der histopathologische Befund negativ ausfällt, sobald die Quellung den ersten Grad nicht überschreitet. Der zweite Quellungsgrad bedingt die für die multiple Sklerose so charakteristischen Faserveränderungen, die in dem Bilde des alten sklerotischen Herdes fixiert werden. Dabei dauert der Markscheidenabbau wochenlang, während die akute Quellung des Achsenzylinders, der durch die pathogenetische Noxe nicht weiter tangiert wird, rasch abnehmen kann, wodurch es eben zustande kommt, daß wir in Fällen, wo die Sudanfärbung stärksten Myelinzerfall aufzeigt, in bezug auf die Axone eigentlich negative Befunde erheben (Abb. 11). Der dritte Quellungsgrad kann der Markscheide nicht mehr antun wie der zweite; sie wird wie früher langsam abgebaut und aufgelöst. Hier zerfällt aber auch der Achsenzylinder wiederum rascher wie die Markscheide (akuter Achsenzylinderzerfall mit den typischen Degenerationsbildern, Abb. 3). Zugleich mit der körnigen oder brockigen Auflösung des Axons, einer Folge der Querteilung der Neurofibrillen, setzt ein Regenerationsprozeß ein, es kommt zur Bildung von Sprossungskeulen und von Perroncitoschen Spiralen. Diese Gebilde sind aber nicht dauerhaft. Sie zerfallen ebenso rasch wie die geschädigten Axone, werden phagozytiert, während das zu Fett abgebaute Myelin in den Präparaten noch durch längere Zeit bestehen bleibt.

Es ist also, wenn wir einen alten Herd als überwiegenden Typus für die abgelaufenen Veränderungen bei der multiplen Sklerose ansehen, auch anzunehmen, daß sich diese Erkrankung dadurch charakterisiert, daß in ihr die pathogenetische Noxe eine Quellung der Nervenfasern verursacht, die in der überwiegenden Mehrzahl gerade so hoch ansteigt, daß die Markscheiden dauernd geschädigt werden, die Axone aber noch nicht. Eine stärkere Quellung kommt zwar vor, gehört aber ebensowenig zum Typus wie die sekundäre Degeneration, die wohl in keinem Falle vermißt wird, aber zum klassischen Bilde nicht gehört. Inwiefern schwächere Quellungsgrade der Nervenfasern für die multiple Sklerose charakteristisch sind, ist mit Bestimmtheit schwer zu sagen, da sie im Präparat keine Residuen

zurücklassen. Wir sind aber überzeugt, daß wir sie mindestens ebenso oft antreffen würden, wenn wir die Möglichkeit besäßen, solche im Verlauf der Krankheit und im Präparat zu notieren. Dies geht aus der ganzen Deutung unserer Befunde hervor. Es ist wohl der isolierte Markscheidenschwund für die multiple Sklerose ganz sicher charakteristisch, doch ist eine Annahme, die pathogene Noxe hätte es besonders oder ausschließlich auf die Markscheiden abgesehen, nur relativ richtig, wie wir dies darzutun uns bemüht hatten; sie erfaßt nämlich kaum das Wesen der Krankheit in histopathologischer Beziehung (Wallersche Degeneration mit Ausfall von Achsenzylindern, der sogar sehr weit gehen kann) und in klinischer Hinsicht. Wir meinen, daß wir da für die ganz leichten, nur einige Stunden dauernden und sich wieder vollkommen zurückbildenden Paresen oder andere Funktionsbeeinträchtigungen kein anatomisches Äquivalent besitzen würden; wir müssen vielmehr aus der Beurteilung des klinischen Bildes schon im vorhinein darauf gefaßt sein, daß die anatomischen Veränderungen nicht nur in einer sehr breiten Intensitätsskala gelegen, sondern auch transitorisch oder permanent sein können. Andererseits haben wir keine Ursache, sobald wir Nervenfasernquellungen von mäßiger und größerer Stärke gesehen hatten und dazwischen fließende Übergänge beobachten konnten, Nervenfasernquellungen von ganz geringer Intensität auszuschließen.

Der diskontinuierliche Zerfall der Markscheiden ist keine Erscheinung, die ausschließlich bei der multiplen Sklerose beobachtet wird. Auch bei der periaxialen segmentären Neuritis Gombaults, die eine sehr leichte Form der Nervendegeneration darstellt, ferner bei toxischen und infektiösen Neuritiden, die von Stransky eingehend studiert worden sind, kommen diskontinuierliche Zerfallsprozesse in den peripheren Nervenfasern vor. Dies spricht dafür, daß diese Prozesse eine einheitliche Grundlage haben und gleichzeitig gegen eine primäre Gliawucherung bei der multiplen Sklerose als Ursache des isolierten Markscheidenschwundes. Wir sind der Ansicht, daß eine Quellung, d. h. eine Überwässerung der Nervenfasern durch entzündliche Vorgänge hervorgerufen wird.

Dies dürfte mit unseren heutigen Anschauungen über die Natur des sklerotischen Prozesses im guten Einklang stehen, insbesondere mit den Auffassungen Marburgs, der den Vorgang des diskontinuierlichen Markscheidenzerfalles in Analogie zur periaxialen Neuritis von Gombault bringt.

Wir haben uns zu Beginn der vorliegenden Untersuchung die Frage aufgeworfen, wo die primäre Veränderung angreift, an der Markscheide oder am Achsenzylinder. Es scheinen uns beide Elemente der Nervenfaser bei einer Quellung gleichzeitig betroffen zu werden.

Eine weitere Frage, die wir uns stellten, ohne indes eine befriedigende Antwort erhalten zu können, lautete, ob die bereits entmarkten Achsenzylinder noch nachträglich einer neuen Quellung mit ihren Folgeerscheinungen unterliegen können. In alten Herden haben wir akute Zerfallserscheinungen an den Axonen niemals konstatieren können, womit der Beweis für eine solche Möglichkeit erbracht wäre. Anderseits fanden wir

in völlig entmarkten Partien stark gequollene Axone und konnten uns diese Erscheinung nicht erklären. Es ist also möglich, daß die teilweise Dickenzunahme der Achsenzylinder in alten Herden mit einer nochmaligen Quellung in Zusammenhang gebracht werden kann. Allerdings bleibt es dann noch immer unverständlich, warum in alten Herden auch sehr stark geschrumpfte Achsenzylinder vorgefunden werden.

Zusammenfassung.

In der vorliegenden, an sechs Fällen von chronischer multipler Sklerose ausgeführten Untersuchung wurde der Ablauf der histopathologischen Veränderungen an den Nervenfasern zu ermitteln getrachtet. Es zeigte sich, daß alle Veränderungen mit einer umschriebenen oder mehr diffusen Quellung der Nervenfasern beginnen. Infolge des ungleichen Verhaltens der Markscheiden und der Achsenzylinder während der Quellung, weiter infolge einer größeren Empfindlichkeit der Markscheiden, zerfallen diese leichter als die Achsenzylinder, so daß es unter gewissen Bedingungen, die gerade bei der multiplen Sklerose zutreffen und die darauf beruhen, daß die Quellung in der Regel keine größeren Grade erreicht, zu einem diskontinuierlichen Zerfall der Markscheiden mit ihrem isolierten Schwund kommen kann. Leichtere Quellungsgrade der Nervenfasern hinterlassen keine mikroskopisch wahrnehmbaren Residuen, während die stärkeren, in denen es zu einer Querteilung der Neurofibrillen kommt, in die sekundäre Degeneration auslaufen. Die Vielartigkeit der sklerotischen Herde hängt in erster Linie von der Intensität der primären Nervenfaserquellung ab.

Was den zeitlichen Parallelismus zwischen den Veränderungen der Achsenzylinder und denen der Markscheiden anbelangt, so wurde ermittelt, daß die akuten Axonveränderungen, die sich durch ungleiche Quellung mit Schlingenbildung, Imprägnierungsungleichheit, Fragmentierung, brockigen und körnigen Zerfall sowie Aufbündelungen charakterisieren, in das akute Quellungsstadium der Nervenfaser fallen, vorausgesetzt, daß die Quellung selbst so intensiv war, daß sie zu einer Auflösung der Axonsubstanz, insbesondere der Neurofibrillen geführt hat. Bei schwächeren Quellungsgraden der Nervenfaser werden diese akuten Zerfallserscheinungen der Axone nicht notiert. Es kommt nur zu einer einfachen Reversion der Quellung, womit die Restitution vollendet erscheint. Fast gleichzeitig mit dem akuten Zerfall der Achsenzylinder setzt eine Regeneration der Neurofibrillen ein. Es wurden Knäuelbildungen vom Typus der Perroncitoschen Spiralen und Sprossungskeulen in reichlicher Anzahl in den Seitensträngen des Rückenmarks gefunden und damit der Beweis für die Regeneration im Zentralnervensystem erbracht. Die erwähnten Bildungen sind allerdings nicht dauerhaft, sie degenerieren rasch und sind nicht imstande, die sekundäre Degeneration, die nun einsetzt, hintanzuhalten.

Die Veränderungen an den Markscheiden sind weniger reichhaltig. Sobald die Quellung einen gewissen Grenzwert überschreitet, beginnt eine anscheinend irreparable und unaufhaltsame Degeneration des Myelinrohres.

Dabei verlaufen die Abbauvorgänge an den Markscheiden im Verhältnis zu den Prozessen (den degenerativen und den reparatorischen) an den Achsenzylindern bedeutend langsamer. Während die Achsenzylinder die stärksten Veränderungen aufweisen, fällt die Sudanreaktion noch immer negativ aus; wo sie dagegen positiv ausfällt, selbst in den frühesten Stadien des sklerotischen Prozesses, wo noch gut geformte Markballenreste gefunden werden, sind die Axone, soweit sie nicht sekundär degenerieren, bereits restituiert und erleiden während der späteren Entwicklung der sklerotischen Narbe (Abräumung der Myelinabbaustoffe und Gliawucherung) keine weiteren Veränderungen mehr.

Literatur:

Anton und Wohlwill, Multiple, nichteitrige Enzephalomyelitis und multiple Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 12, 1912.

Bartels M., Über das Verhalten der Achsenzylinder bei der multiplen Sklerose. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 24, 1903.

Bartels M., Zur Frage der Regeneration von Nervenfasern in den Herden der multiplen Sklerose. Neurologisches Zentralblatt 1904.

Bethe, Allgemeine Anatomie und Physiologie des Nervensystems.

Bielschowsky M., Die Silberimprägnation der Achsenzylinder. Neurologisches Zentralblatt 1902.

Bielschowsky M., Zur Histologie der multiplen Sklerose. Untersuchungsergebnisse neuer Methoden. Neurologisches Zentralblatt 1903.

Bielschowsky M., Die marklosen Nervenfasern in den Herden der multiplen Sklerose. Eine Antwort an Herrn Strähuber. Neurologisches Zentralblatt 1904.

Bielschowsky M., Die Silberimprägnation der Neurofibrillen. Journ. f. Psych. u. Neur. 1904.

Bielschowsky M., Über das Verhalten der Achsenzylinder in Geschwülsten des Nervensystems und in Kompressionsgebieten des Rückenmarks. Journ. f. Psych. u. Neur., Bd. 7, 1906.

Bielschowsky M., Über Regenerationserscheinungen an zentralen Nervenfasern. Journ. f. Psych. u. Neur., Bd. 14, 1909.

Bielschowsky M., Zentrale Nervenfasern. Möllendorffs Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen. Bd. IV, Nervensystem. Berlin, Springer, 1928.

Borst M., Die multiple Sklerose des Zentralnervensystems. Lubarsch-Ostertags Ergebnisse 1903—1904. Zit. nach Doinikow.

Borst M., Neue Experimente zur Frage der Regenerationsfähigkeit des Gehirns. Zieglers Beiträge zur patholog. Anatomie, Bd. 36, 1904.

Cajal Ramon y, Notas preventivas sobre le degeneratión y regeneratión de los vias nerviosas centrales. Trabajos, Madrid 1906.

Cajal Ramon y, Estudios sobre la degeneración y regeneración del sistema nervioso. Tomo 2. Degeneración y regeneración de los centros nerviosos. Madrid 1914.

Charcot, Sur la sclérose en plaques disséminées. Gazette des Hôpitaux 1868.

Dinkler, Zur Kasuistik der multiplen Herdsklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 26.

Doinikow B., Über De- und Regenerationserscheinungen an Achsenzylindern bei der multiplen Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 27, 1915.

Erben, Neurologisches Zentralblatt 1898.

Erben, Neurologisches Zentralblatt 1899.

Fränkel und Jakob, Zur Pathologie der multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung der akuten Formen. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 14.

Fickler, Experimentelle Untersuchungen zur Anatomie der traumatischen Degeneration und Regeneration des Rückenmarks. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 29, 1905.

Gierlich und Herxheimer, Studien über die Neurofibrillen im Zentralnervensystem. Wiesbaden 1907. Zit. nach Bielschowsky.

Goldscheider, Über den anatomischen Prozeß im Anfangsstadium der multiplen Sklerose. Zeitschr. f. klin. Med., 30, 1908.

Guccione, siehe L'Hermitte.

Guillain, Georges et Ivan Bertrand, Contribution à l'étude histopathologique de la sclérose en plaques. Ann. de méd., Bd. 16, No. 6.

L'Hermitte et Guccione, Lésions de la neuroglie, des cylindraxes et des vaisseaux dans la sclérose en plaques. Revue neurologique, T. 17, 1909.

Herxheimer, siehe Gierlich.

Heß, Über einen Fall von multipler Sklerose des Zentralnervensystems. Archiv f. Psych., Bd. 19, 1888.

Hoffmann, Naturhist.-medizin. Verein in Heidelberg. Münchener med. Wochenschr. 1903, Nr. 46.

Huber, Zur pathologischen Anatomie der multiplen Sklerose des Rückenmarks. Virchovs Archiv 1895.

Jaburek L., Über die Struktur der Nervenfaser. Versuch etner theoretischen Analyse des Baues und der funktionellen Beziehung der Faserelemente auf Grund von Quellungsbildern. Arb. a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., Bd. 32, 1930.

Jaburek L., Über Nervenendigungen in der Epidermis der Reptilien. Zugleich ein Beitrag über die feinere Struktur der Nervenendknöpfchen sowie deren Beziehung zu den Epidermiszellen. Zeitschr. f. mikr.-anat. Fg., Bd. X, 1927.

Jakob, siehe Fränkel.

Kaplan, Nervenfärbungen. Archiv f. Psych., Bd. 35.

Leiner J., An investigation of the axis-cylinders in its relation to multiple Sclerosis. Archives of Neurology and Psychiatry, Vol. 7, 1922.

Lewandowsky und Stadelmann, Akute multiple Sklerose ... Neurologisches Zentralblatt 1907.

Marburg O., Zur Pathologie des Achsenzylinders in Tumoren und Narben des Gehirns. Jahrb. f. Psych. u. Neurol., Bd. 26, 1905.

Marburg O., Die sogenannte akute multiple Sklerose (Encephalomyelitis periaxialis scleroticans). Jahrb. f. Psych. u. Neurol., Bd. 27.

Marburg O., Multiple Sklerose. In Lewandowskys Handbuch der Neurologie, Bd. II, 1911.

Marinesco G., Études sur le mécanisme de la régénérescence des fibres nerveuses des nerfs périphériques. Journ. f. Psych. u. Neurol., Bd. 7, 1906.

Marinesco G., Sur la neurotisation des foyers de ramolissement et d'hémorrhagie cérébrale. Revue neurologique 1908.

Marinesco G., Nouvelles contributions à l'étude de l'histopathologie de la sclérose en plaques. Ann. de méd., Bd. 16, 1924.

Marinesco G., Nouvelles contributions à l'étude de l'histopathologie de la sclérose en plaques. Festschrift für Prof. G. Rossolimo, 1925. (Ref. Zentralblatt f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 43, 1926.)

Marinesco G., Nouvelles contributions à l'étude de l'histopathologie de la sclérose en plaques. Bull. de la sect. scient. de l'acad. roumaine, Jahrg. 9, 1924. (Ref. Zentralblatt f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 41, 1925.)

Marinesco G. et Minea J., Recherches sur la régénérescence de la moëlle. Nouv. iconogr. de la Salp. 1906, No. 5.

Marinesco G. et Minea J., Contribution à l'histopathologie de la sclérose en plaques. Revue neurologique, T. 17, 1909.

Minea J., siehe Marinesco.

Miyake K., Zur Frage der Regeneration der Nervenfasern im zentralen Nervensystem. Obersteiners Arb., Bd. 14, 1908.

Nageotte, Sur la présence de massues d'accroissement dans la substance grise de la moëlle épiniere. Soc. de Biol. 1906.

Nageotte, Régénération collatérale de fibres nerveuses terminées par des massues de croissance. Nouv. iconogr. de la Salp. 1906.
Nambu, Cerebrospinale Herdsklerose mit selten hochgradiger Affektion des Rückenmarks. Prager med. Wochenschr. 1907. Zit. nach Marburg.
Oppenheim G., Zur pathologischen Anatomie der multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung der Hirnrindenherde. Neurologisches Zentralblatt 1908.
Perroncito, Die Regeneration der Nerven. Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie 1907.
Popoff, Neurologisches Zentralblatt 1894. Zit. nach Bartels.
Räcke, siehe Siemerling.
Rossolimo, Multiple Sklerose. In Jakobsohn und Flatau, Handbuch der pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems 1903.
Rossolimo, Zur Frage über die multiple Sklerose und Gliose. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 11.
Sala, Über die Regenerationserscheinungen im zentralen Nervensystem. Anat. Anzeiger, Bd. 34.
Saltykow, Versuche über Gehirnreplantation. Arch. f. Psych., Bd. 40, 1905.
Schob, Der Fall Zellner. Nissls Beiträge zur Frage nach der Beziehung zwischen klinischem Verlauf und anatomischem Befund bei Nerven- und Geisteskrankheiten. Herausg. von F. Plaut und W. Spielmeyer, Bd. 2, 1923.
Siemerling und Räcke, Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der multiplen Sklerose. Archiv f. Psych., Bd. 48, 1911.
Siemerling und Räcke, Beitrag zur Klinik und Pathologie der multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung ihrer Pathogenese. Archiv f. Psych., Bd. 53, 1914.
Spiegel E. A., Physikalisch-chemische Untersuchungen am Nervensystem. I. und II. Mitteilung. Pflügers Archiv f. d. ges. Physiol., Bd. 192, 1921.
Spiegel E. A., Über physikalische Zustandsänderungen am Nervensystem. Arb. a. d. Neurol. Inst. a. d. Wiener Univ., Bd. 23, 1921.
Spiegel E. A., Die physikalischen Veränderungen der Markscheide im Beginn der Wallerschen Degeneration. Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie, Bd. 70, 1922.
Spielmeyer W., Über Regeneration peripherischer Nerven. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 36, 1917.
Spielmeyer W., Die Histopathologie des Nervensystems. Bd. 1. J. Springer, Berlin 1922.
Stadelmann, siehe Lewandowsky.
Stransky, Journ. f. Psych. u. Neur., Bd. 1, 1903.
Strähuber, Eine elektive Färbung des Achsenzylinders. Zentralblatt f. pathol. Anat. 1901.
Strähuber, Über Degenerations- und Proliferationsvorgänge bei multipler Sklerose des Nervensystems. Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie, Bd. 33, 1903.
Strähuber, Bemerkungen zu der Arbeit des Herrn Bielschowsky: Zur Histologie der multiplen Sklerose. Neurologisches Zentralblatt 1904.
Stroebe, Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathologie, Bd. 16.
Thoma A., Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques. Revue neurologique, T. 8, 1900.
Waller, Expérience sur les sections des nerfs. Cpt. rend. des séances de la biol. 1857.
Weigert, Beiträge zur Kenntnis der normalen menschlichen Neuroglia. Frankfurt 1895.
Wohlwill, siehe Anton.

Arbeiten

aus dem

NEUROLOGISCHEN INSTITUTE

(österr. interakademisches Zentralinstitut für Hirnforschung)

an der Wiener Universität.

Begründet von

Hofrat Prof. Dr. **Heinrich Obersteiner** †

fortgeführt von

Prof. Dr. **Otto Marburg.**

XXXIII. Band.

Mit 150 Abbildungen im Text.

Leipzig und Wien.
FRANZ DEUTICKE.
1931.

Verlags-Nr. 3484

Manzsche Buchdruckerei, Wien IX. 2453

Inhaltsverzeichnis.

Das dorsale Längsbündel von Schütz — Fasciculus periependymalis — und seine Beziehungen zu den Kernen des zentralen Höhlengrau.*)

Von

Professor Dr. Otto Marburg.

Mit 18 Abbildungen im Text.

Bei gelegentlichen Untersuchungen über Kleinhirnbrückenwinkeltumoren fand ich eine absteigende Degeneration in dem gleichseitigen dorsalen Längsbündel von Schütz. Trotz genauester Durchforschung der entsprechenden Präparate erschien es weder möglich, den Ausgangspunkt dieser Degeneration sicherzustellen, noch deren Ende. Da man nun bei Tumoren immer mit der Tatsache rechnen muß, daß besonders so feine Nervenfasern, wie sie im dorsalen Längsbündel von Schütz vorhanden sind, einfach durch Druck geschädigt werden können, so suchte ich nach einem anderen Weg, um zu erforschen, ob Fasern des Längsbündels von Schütz aus kaudaler gelegenen Gebieten entspringen. Man mußte natürlich zuerst an die lateral gelegenen Kerne dieses Gebietes denken, besonders den N. triangularis. Es erschien von vorne herein einleuchtend, daß experimentelle Untersuchungen hier gleichfalls schwer zu einer Lösung führen würden, da die Ausdehnung des genannten Kerns eine beträchtliche ist und nur eine ausgiebige Läsion desselben eine merkbare Degeneration im dorsalen Längsbündel von Schütz zur Folge haben könnte. Ich entschloß mich deshalb, den Weg der vergleichenden Anatomie zu wählen und habe im Laufe der letzten Jahre mit meinen Schülern zunächst in der Medulla oblongata die in Frage kommenden Kerne und deren Verbindungen studiert und möchte nun im folgenden deren Resultate ergänzen und gleichzeitig auch über die anderen Beziehungen des dorsalen Längsbündels von Schütz, wie sie sich mir aus den vergleichend anatomischen eigenen Studien ergaben, berichten.

Im zentralen Höhlengrau liegen sowohl im Rückenmark als auch im Gehirn verschiedene Fasersysteme. Ich habe ein solches System als Längsfasersystem der Medulla oblongata in deren kaudalsten Beginn beschrieben, und zwar als Fasciculus substantiae gelatinosae. Ich habe gemeint, daß dieses System gleich im Beginn der Medulla oblongata ungefähr entsprechend der

*) Mit Unterstützung der Ella Sachs-Plotz-Foundation, für die auch an dieser Stelle gedankt sei. Auszugsweise vorgetragen in der Anatomischen Gesellschaft Wien, Februar 1931.

Höhe der Schleifenkreuzung die Seite kreuzt, um dort zu einem Kern in Beziehung zu treten, der bei Eröffnung des Zentralkanals zum Ventrikel auftritt und vielleicht identisch ist mit dem, was Wilson als N. postremus bezeichnet. Abgesehen aber von diesen Systemen hat Koch schon im Jahre 1887 bei seinen Studien über den XII. Hirnnerven gefunden, daß dieser letztere an seiner hinteren Fläche von einer Schichte sehr feiner Fasern bedeckt ist, die senkrecht, d. h. also sagittal verlaufen, und sich an sagittalen Schnitten als Verbindungsfasern zwischen den in verschiedenen Höhen liegenden Nervenzellen zeigen. Er bezeichnet sie als Fibrae propriae des Kerns und meint, daß auch Fasern dieses Bündels die Mittellinie überschreiten, um in den Kern der Gegenseite zu gelangen.

Wenn man von den älteren Beschreibern, die dieses System gleichfalls gesehen haben, absieht, so hat eigentlich erst Obersteiner etwas genaueres darüber berichtet, ohne jedoch wesentlich über die Angaben von Koch hinauszukommen.

Erst im Jahre 1891 hat dann Schütz seine Untersuchungen über den Faserverlauf im zentralen Höhlengrau aufgenommen und über die älteren Arbeiten von Meynert und Ganser berichtet, der Hauptsache nach aber seine eigenen Untersuchungen am erwachsenen Menschen veröffentlicht. Er unterscheidet im zentralen Höhlengrau: 1. das Kerngrau, 2. das netzförmige Grau und 3. das System von longitudinal verlaufenden Fasern (dorsales Längsbündel). Nur das letztere System kommt hier in Frage. Er meint, daß dieses Längsbündel in allen Gegenden der Medulla oblongata, des Pons und Mittelhirns anzutreffen ist, und zwar immer am Boden des Ventrikels, und faßt es als Bindeglied zwischen den höheren Teilen des zentralen Höhlengraus mit den weiter distalwärts gelegenen, vielleicht auch den einzelnen Teilen untereinander auf. Er beschreibt Fasern, die als Radiärfasern in Hirnabschnitte gehen, die nicht zum Höhlengrau gehören, aber diesem benachbart sind. Nach ihm entspringt der Hauptteil der Fasern aus dem Thalamus opticus, und zwar entspringt das System aus zwei Bündeln, einem dorsaleren, das neben Thalamusfasern solche des Ganglion habenulae enthält, und einem ventralen, das vorwiegend zentrale und ventrale Thalamusfasern enthält. Diesen schließt sich als drittes ein Tubersystem an. Nicht alles, was in diesen Bündeln beschrieben wird, gelangt in das von Schütz beschriebene System. Die hintere Kommissur, der vordere und der hintere Vierhügel, vielleicht sogar das Kleinhirn, erhält solche Fasern. Der Hauptteil jedoch zieht als dorsales Längsbündel in die Hypoglossusgegend, ja über diese hinaus, wobei es um den zentralen Kern herum eine Schichte längsverlaufender Fasern bildet. Bezüglich der Verbindungen dieses Systems lehnt sich Schütz zunächst den Anschauungen von Koch an und meint, daß es Fasern an sämtliche Hirnnerven abgebe, ferner an Kerne der zentralen grauen Substanz, das netzförmige Grau, und an die Formatio reticularis grisea. Bezüglich der Funktionen nähert er sich gleichfalls den Ansichten von Koch, daß das System irgendwie in den Mechanismus von Bewegungsstörungen eingreife, die bei der Paralyse eine Rolle spielen, hauptsächlich die später erlernten und komplizierten Bewe-

gungsformen, bei denen ein geordnetes Zusammenwirken vieler Muskeln und Muskelgruppen nötig ist, um diese mit Sicherheit durchführen zu können.

Kölliker macht schon darauf aufmerksam, daß Schütz mit seinen drei Begriffen, Kerngrau, netzförmiges Grau und dorsales Längsbündel sehr verschiedenartige Dinge vereinigt. Er wendet sich besonders gegen die Auffassung, als ob aus den Hirnnervenkernen, motorischen und sensiblen, Fasern in dieses System gelangen. Allerdings schränkt er seine Annahme sofort ein, indem er meint, daß vielleicht die oberflächlichsten Elemente des Hypoglossuskerns und der Kerne des Vagus und Akustikus möglicherweise zu dem Schützschen Längsbündel Beziehungen haben. Sonst fehlen bei Kölliker eigentlich positive Angaben, nur daß er sich gegen den Namen dorsales Längsbündel wendet, da er damit das hintere Längsbündel bezeichnet hat.

Sehr wesentlich ist das, was später Ramon y Cajal und ungefähr um die gleiche Zeit Edinger für dieses System beigebracht haben. Edinger erwähnt das System nur flüchtig. Er meint, es stamme aus kleinen Ganglienzellen, die überall im zentralen Grau liegen, in besonderen Mengen aber in den frontalsten Partien, und zwar denjenigen, welche den Thalamus und speziell den Hypothalamus medial auskleiden. Von dort strahlen mächtige Faserzüge überall in das Grau der Vierhügelgegend und jenes der Brückenhaube, ohne daß Edinger näher angibt, in welche Partien dieses Gebietes die Fasern einstrahlen. Er schließt, „es wäre leicht möglich, daß wir in diesem diffusen System einen sympathischen Apparat vor uns hätten". Er bezieht sich auf bekannte Versuche von Karplus und Kreidl und deren Sympathikuszentren im Hypothalamus.

Ramon y Cajal zerlegt das Bündel in mehrere Abschnitte. Er setzt sich eigentlich hauptsächlich mit jenem Teil auseinander, der dem Mittelhirn resp. Zwischenhirn angehört. Er verfolgt diese Fasern vom N. tegmenti dorsalis von Gudden bis in die Gegend des Fasciculus retroflexus resp. bis in den Thalamus opticus, ohne jedoch ihr genaues Ende sicherzustellen. Er meint, daß das was Schütz beschrieben hat, nur ein Teil dieses Systems sei, das viel ausgedehnter wäre, da es auch die dorsale und laterale, nicht nur die ventrale Partie um den Aquaeductus Sylvii einnehme. Er bildet auch ein derartiges System, das also den ganzen Aquädukt umgibt bei einer Maus, die einige Tage alt war, ab und meint, daß diese Fasern Kollateralen an die Zellen abgeben, die in ihrer Umgebung gelegen sind. Das dorsale System soll hier außer acht bleiben; das ventrale oder das dorsale Längsbündel von Schütz im engeren Sinne vermag er in seinem Ursprung nicht genau sicherzustellen, möglicherweise stammt ein Teil der Fasern aus Zellen der zentralen grauen Substanz, vielleicht auch aus solchen des dorsalen Haubenkerns, obwohl das wenig Wahrscheinlichkeit hat, trotz Köllikers gegenteiliger Anschauung. Ramon y Cajal nennt das System mit vollem Recht Fasciculus periependymalis. Der Genannte warnt davor, diese Fasern mit anderen ähnlich gelagerten der grauen Substanz zu verwechseln, die in der Gegend der Okkulomotoriuskerne verschwinden. Er faßt letztere als sensible aszendierende Kollateralen auf, die aus der retikulierten Substanz, der Me-

dulla oblongata und der Brücke stammen, um sich mit den Augenmuskelkernen und denen der Substantia grisea centralis zu verbinden. Auch hier bildet er diese Fasern bei einem mehrere Tage alten Mäuschen ab und läßt sie etwa in der Gegend des vorderen Brückenabschnittes aus der Substantia reticularis auftauchen, knapp vor dem Knie des Fazialis.

Die Angaben von Bechterew entfernen sich nicht wesentlich von jenen von Schütz.

Später hat dann Ziehen beim Menschen eine sehr genaue Beschreibung dieses Systems gegeben. In den kaudalen Ebenen, wo es den N. hypoglossus überdeckt, nennt er es Cappa nuclei nervi hypoglossi. In der Gegend des Aquädukts findet er zwei Bündel. Eines mehr medial, das nahezu ventral vom Aquädukt gelegen ist, und ein mehr lateral resp. ventrolateral vom Aquädukt gelegenes.

Winkler hat sich bemüht, die Angaben von Schütz zu erweitern, indem er zunächst die Beziehungen des dorsalen Längsbündels zum olfaktorischen und gustatorischen System feststellte. Es ist nicht recht klar, wie er sich die Verbindung des Glossopharyngeus mit dem dorsalen Längsbündel vorstellt. Er schreibt: „Die Fasern der Geschmacksnerven, die feinen marklosen oder wenig markhältigen Fasern des Tractus solitarius verteilen sich in dem fibrillären Netz, welches die Substantia gelatinosa des Geschmackskerns zusammensetzt. An der Bildung dieses Netzes nehmen auch Fasern der sehr kleinen Elemente teil, die man im Geschmackskern und in den benachbarten Kernen begegnet. Aus diesem Netz entspringen feine myelinisierte Bündelchen, welche in das Feld des Tractus dorsalis tegmenti von Schütz eintreten. Er vergleicht diese Tatsache mit der analogen im Olfaktoriusgebiet. Denn auch aus den primären Gebieten des Olfaktorius stammen Fasern, welche in das dorsale Längsbündel von Schütz einmünden. Er bringt mit diesem Apparat bereits den N. intercalatus von Staderini, den N. präpositus hypoglossi von mir und den N. triangularis in Verbindung. Bezüglich der Verbindungen des Olfaktorius zu diesem genannten Längsbündel unterläuft ihm meines Erachtens ein Irrtum insoferne, als er meint, daß das aus dem Mammillare stammende Haubenbündel von Gudden in das dorsale Ganglion der Haube von Gudden mündet. Er findet, daß mit diesem Ganglion auch Fasern des Schützschen Bündels in Verbindung treten — offenbar zentripetale — und daß auf diese Weise Geschmacksfasern mit Geruchsfasern in diesem Ganglion zusammentreffen.

Bezüglich der Physiologie dieses Systems äußert er sich in der Weise, daß er meint, daß ein Teil der Fasern des Schützschen Bündels mit den Dendriten der großen Zellen des N. präpositus und N. intercalatus in Verbindung treten, und die Axone dieser Zellen begeben sich in die Ringschichte dorsal vom N. hypoglossi, wo sie der Ausgangspunkt für einen Teil des endonukleären Netzes dieses Kerns sind. Die Geschmacksreize können auf diesem Wege reflektorische Zungenbewegungen hervorrufen und sich hier den olfaktorischen Reizen anschließen. Er nimmt weiter an, daß Fasern des gleichen Bündels in den Fasciculus triangulo-intercalatus von Fuse ge-

langen können, den er Tractus reuniens nennt, und meint, daß Fasern des Präpositus, Interkalatus und Triangularis auf diesem Wege vereinigt werden, um von hier aus auf Speicheldrüsenkerne zu wirken. Die benachbarten Kerne wirken wie ein Relais für diese Reizübertragung.

Ariens Kappers schließt sich im wesentlichen diesen Anschauungen von Winkler an, ohne aus seinem reichen Material eigene Tatsachen für die in Rede stehenden Fragen zu erbringen. Auch in den neueren Lehrbüchern — ich erwähne nur das von Tilney und Riley — vermag man nichts nenneswertes über dieses System zu erfahren, so daß man aus all dem Gesagten eigentlich nur die folgenden Tatsachen erschließen kann: Erstens hat das System Beziehungen zum Thalamus opticus, was schon von Schütz festgestellt wurde. Es steht in Verbindung wahrscheinlich auf dem Wege des dorsalen Haubenkerns von Gudden, vielleicht auch direkt mit dem Olfaktorius. Wenn die Annahmen von Winkler richtig sind, so gilt ein Gleiches auch für den Geschmacksnerven, dessen Beziehungen aber äußerst komplizierte zu sein scheinen, wobei nicht sicherzustellen ist, ob diese Geschmacksfasern oralwärts im Gebiete des dorsalen Haubenkerns von Gudden wirksam werden oder ob sie nicht in kaudaleren Ebenen bereits an entsprechende Kerne herantreten, um von hier aus ihren Einfluß auf verschiedene Erfolgsorgane geltend zu machen. Es scheint dieses Bündel aber nicht nur diesen beiden Hirnnerven angeschlossen zu sein, sondern enthält nach Cajal auch Fasern, die aus der Brücke stammen. Und nach Ziehen zerfällt es in ein doppeltes System, allerdings nur im Mittelhirn, und es erhebt sich die Frage, welche Bedeutung jedem einzelnen dieser Teile zukommt.

Wie schon aus den Darlegungen von Winkler hervorgeht, spielen die Kerne des Vestibularisgebietes für das in Rede stehende System eine gewisse Rolle. In allererster Linie ist das der dreieckige Kern. Die Darstellung der Vestibulariskerne wird gemeinhin in der Weise durchgeführt, wie ich das in meiner Darstellung der Neurologie des Ohres und später in der letzten Auflage meines Atlas angegeben habe.

Man unterscheidet drei lateral gelegene Kerne, den oralsten und dorsalsten N. angularis (Bechterew), den kaudaleren und etwas ventraler gelegenen N. magno-cellularis vestibularis (Deitersscher Kern) und den N. mediocellularis vestibularis (den ventrokaudalen Deiters-Kern von Kohnstamm, den Rollerschen Kern von Spitzer). Diesen drei Kernen liegen medial mehr kleinzellige Gruppen an, die man insgesamt dem N. parvocellularis vestibularis (N. triangularis) hinzurechnete, indem man sie als kaudale Ausläufer desselben auffaßte. Der laterale Ausläufer, der also medial von der Area fasciculata Ziehens gelegen ist, ist offenbar identisch mit dem, was Ramon y Cajal als N. vestibularis descendens bezeichnet hat. Der mediale Ausläufer dieses Kerns, der sich bis in die Gegend zwischen Hypoglossus und Vaguskern erstreckt, ist der N. intercalatus Staderini. Dieser dreieckige Kern mit seinen Ausläufern nun wurde, wie bereits erwähnt, von Winkler in Beziehung gesetzt zu gustatorischen Reflexvorgängen. Spitzer bezog sich auf eine ähnliche Angabe von Held, der einen Tractus vestibulo-reticularis

annimmt (besser triangulo-reticularis), welcher Reflexe auf den motorischen Glossopharyngeus- und Vaguskern, Gefäß- und Atmungszentren vermitteln soll, demzufolge also im wesentlichen Funktionen besitze, die dem autonomen System zukommen.

Auch der Trigeminuskern soll solche Fasern erhalten, ebenso der Fazialis und der Ambiguus. Aus diesen Angaben folgert Spitzer, daß die mediale Kernsäule des Vestibularis eine wichtige vegetative Rolle spielt, nämlich die, die Nahrungsaufnahme vom Vestibularis aus reflektorisch zu beherrschen. Nach ihm sei der Triangulariskern ein vestibulär alimentäres Reflexzentrum.

Der Tractus triangulo reticularis ist motorisch. Ihm entspricht aber noch ein sensibler Faserzug des gleichen Systems, das, wie Held ausführt, im Thalamus endet. Da in dem gleichen zentripetalen System auch Fasern des sensiblen Trigeminus, Glossopharyngeus und Vagus verlaufen, meint Spitzer, daß auf dem Wege des N. triangularis vestibularis Reize nicht nur auf motorische, sondern auch auf sensorische branchiale Nervenkerne übertragen werden, „und daß auf diese Weise ein alimentär-sensibler Reizkomplex, der auf einem gemeinsamen sensiblen Tractus branchio thalamicus hirnwärts geleitet, die alimentären Empfindungen von Hunger, Appetit usw. hervorruft". Spitzer meint weiter, daß auf diese Weise bei übermäßigen vestibulären Reizen auf der einen Seite die Appetitlosigkeit und die Eckelempfindungen, auf der anderen Seite das Erbrechen erzeugt werden, und schließt, daß der Tractus triangulo-reticularis eine motorische alimentäre Reflexbahn, der Tractus branchio-thalamicus eine sensible alimentäre Empfindungsbahn sei. Spiegel und Demetriades haben ungefähr zu gleicher Zeit experimentell die Feststellung machen können, daß der N. triangularis mit dem vegetativen System in Verbindung sei, und zwar mit den vasomotorischen Reflexen einerseits, vielleicht auch mit dem Gastro-Intestinaltrakt anderseits.

Um nun diese differenten Anschauungen sicherzustellen, habe ich zunächst mit Takagi den N. intercalatus Staderini untersucht, sowie jenen Kern, der sich oral an den Hypoglossuskern anschließt und den ich als N. präpositus hypoglossi vor Jahren bezeichnet habe. Schon diese ersten Untersuchungen mit Takagi haben mir gezeigt, daß wir im N. intercalatus neben den bekannten kleinen Zellen auch größere Zellen haben und daß solche größere Zellen schließlich oral vom Hypoglossus als selbständiger Kern bei Tieren nachzuweisen sind. Bezüglich der kleineren Zellen bin ich mit Takagi damals zur Überzeugung gekommen, daß man den bisher stillschweigend angenommenen Zusammenhang dieser Zellen mit dem N. triangularis nicht ohneweiters anerkennen kann. Wenn Takagi schreibt: „Wir stehen hier vor einer Bildung eines selbständigen Kerns, wie er sich aus ganz verschiedenen Elementen differenziert, um zu einer anatomischen Selbständigkeit zu werden", so scheint mir damit das Richtige gesagt, d. h. hier liegt ein Kern vor, der wohl bis zu einem gewissen Grad eine Selbständigkeit besitzt, aber in anderer Beziehung sich doch eng an den N. triangularis anlehnt. In der gleichen Weise aber lehnt er sich auch an den Vaguskern an, so daß er in seiner Funktion offenbar von diesen beiden Kerngruppen beeinflußt werden könnte. In weiterer

Verfolgung dieser Studien hat nun Takagi vergleichend anatomisch zeigen können, daß der N. intercalatus oral in jene Kerngruppe übergeht, die ich als N. präpositus hypoglossi bezeichnet habe. Es konnte damals auch sichergestellt werden, daß der Interkalatus zwei verschiedene Zellarten zeigt, nämlich kleine und auffallend große Zellen, welch letztere innige Beziehungen zu den Kernen der Substantia reticularis erkennen lassen. Aber auch mittelgroße Zellen finden sich eingesprengt im N. intercalatus. Das wesentlichste aber aus diesen vergleichend anatomischen Untersuchungen ist die Tatsache, daß die genannten beiden Zellgruppen auch im N. präpositus zu finden sind, der eigentlich je höher man in der Tierreihe kommt, desto deutlicher erkennbar ist, je tiefer desto mehr seinen Zusammenhang mit dem N. intercalatus zeigt. Takagi hat damals auch angegeben, daß das dorsale Längsbündel von Schütz in einer gewissen Weise mit den beiden genannten Kernen zusammenhängt und den Gedanken ausgesprochen, ob nicht ein Teil des Systems aus diesen Kernen entspringt und — indem es den Hypoglossus umkreist (Kranzfasern) — die andere Seite gewinnt, um von hier aus in die Substantia reticularis einzustrahlen. Weiters konnte Takagi den Fasciculus triangulo-intercalatus von Fuse, den dieser im Jahre 1914 beschrieben hat, bei verschiedenen Tierklassen genauer zur Darstellung bringen. Es ist nun die Frage, ob diese von Fuse als geschlossenes Bündel beschriebenen Fasern, die nicht immer geschlossen auftreten, das Gleiche sind, was Ziehen als Fibrae obliquae nuclei triangularis bezeichnet hat, die ja nach dem genannten Autor auch in die Kranzfasern eingehen sollen. Ich komme hier noch einmal auf die Heldschen Ausführungen zu sprechen, der den N. triangularis in eine dorsale und ventrale Hälfte zerfallen läßt, deren erstere vorwiegend kleine Zellen hat und Fasern für eine im zentralen Höhlengrau verlaufende Leitungsbahn abgibt. Takagi konnte nun sehen, daß diese Fasern des Fuseschen Bündels lateral in den dorsalen Abschnitten des N. triangularis entspringen, wobei sie bald ein geschlossenes Bündel bilden, bald nicht. Diese Fasern begeben sich nur zum Teil in das dorsale Längsbündel von Schütz, zum Teil gehen sie mit den Kranzfasern auf die andere Seite. Ein Teil aber bleibt homolateral. Es ist nicht unwahrscheinlich, daß eine Gruppe dieser Fasern sowohl im N. intercalatus als auch im N. präpositus hypoglossi endet. Die Untersuchungen Takagis haben ferner gezeigt, daß der N. präpositus hypoglossi nicht, wie Ziehen meint, zum Hypoglossuskern gehöre, da bei experimenteller Zerstörung des Hypoglossus die Präposituszellen intakt blieben.

Um nun absolut sicherzustellen, in welcher Beziehung die eingangs genannten, dem N. triangularis zugeschriebenen Kerne (N. vestibularis descendens und N. intercalatus resp. präpositus) zum N. vestibularis triangularis stehen, habe ich Godlowski noch einmal mit der Feststellung der Kerne im Triangularisgebiet betraut. Er kommt zu folgendem Schluß. Der N. vestibularis descendens steht in keiner Beziehung zum N. triangularis, abgesehen von der topischen Beziehung. Ein Gleiches gilt auch für den N. intercalatus, bei letzterem allerdings nur dann, wenn es sich um die Gesamtheit dieses Kerns handelt. Denn der N. triangularis besteht aus zwei differenten Ele-

menten. Kleinen Zellen, die sensibel sind und die Godlowski als Hauptzellen abscheidet, während kaudal und ventral große Zellen in dem Kern zu finden sind, die nach dem eben genannten Autor sehr enge Zugehörigkeit zum dorsalen Vaguskern und zum Interkalatus haben, und motorischer Natur sein sollen. Das Wesentlichste aber was Godlowski erbringen konnte, ist die Tatsache, daß, wenn dieser sensible Kern auch sicher Vestibularisfasern erhält, in ihn auch Intermedius-, Glossopharyngeus- und auch Vagusfasern eintreten. Er findet im Triangularisgebiet außerdem eigene Netzfasern, die scheinbar aus der Area fasciculata kommen und sich zu medialen Teilen des Bodens der Rautengrube begeben, also zum dorsalen Längsbündel von

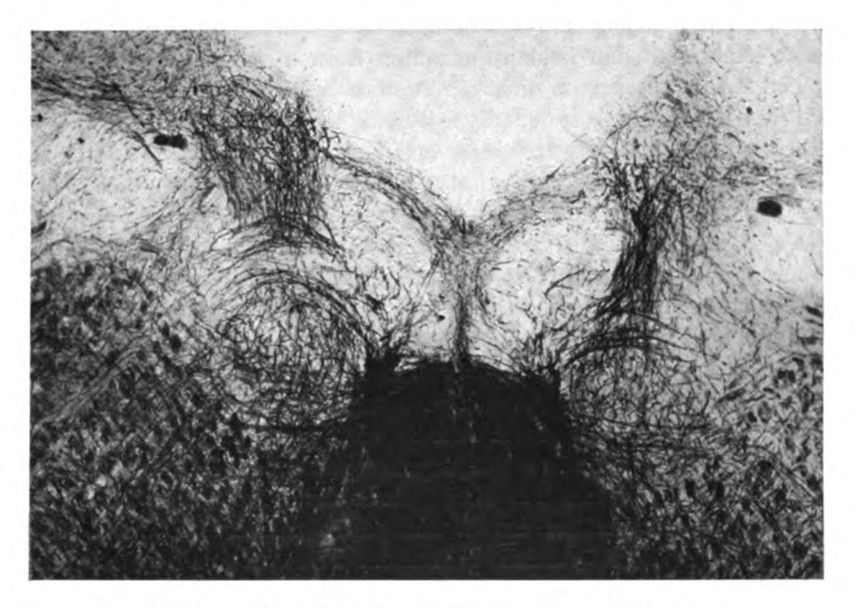


Abb. 1. Fasc. triangulo-Roller. Hapale ursula nach Nakamura.

Schütz, zum N. intercalatus und zum Rollerschen Kern. Die schräg verlaufenden ähnlichen Fasern umranden den Hypoglossuskern und gehen auf die kontralaterale Seite. Zu diesen quer verlaufenden treten dann radiär verlaufende Fasern, die bereits Ziehen beschrieben hat und die, wie bereits erwähnt, den sensiblen Kernen angehören, so daß wir also hier im Triangularis einen Kern besäßen, der eine ganze Reihe ganz verschiedener sensibler Impulse aufnimmt.

Von allen Autoren aber wurde ein Kern vergessen, der gleichfalls in diese Gruppe der Kerne zu gehören scheint, und das ist der Rollersche Kern, den ich mit Nakamura bearbeitete, und zwar wiederum vergleichend anatomisch. Jakobsohn beschreibt diesen Kern als N. sublingualis und rechnet ihn zum Sympathikus. Ziehen widerspricht dieser Auffassung und findet, daß die Axone seiner Zellen regellos nach den verschiedensten Richtungen hin

ausstrahlen und schließlich längs verlaufende Fasern der Substantia reticularis lateralis und medialis bilden können. Es ließ sich nun durch die vergleichend anatomischen Untersuchungen mit absoluter Sicherheit zeigen, daß der Rollersche Kern Fasern aus dem dorsalen Längsbündel von Schütz erhält, die entweder direkt aus den mehr lateralen Teilen des Systems in den

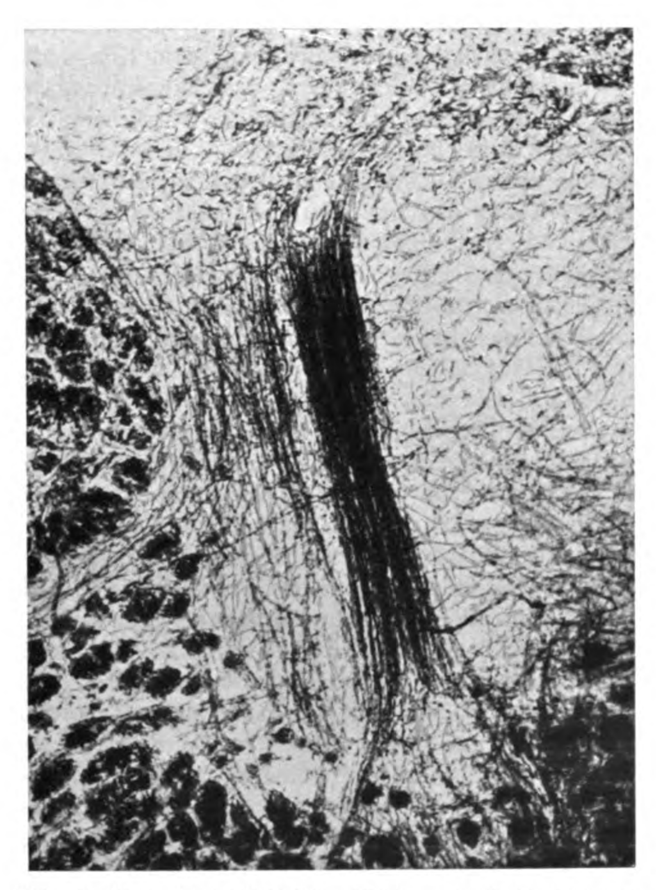


Abb. 2. Fasc. triangulo-Roller. Pferd — nach Nakamura.

Kern einstrahlen oder aber direkt aus dem horizontal im Triangularis verlaufenden Fasern in den genannten Kern münden. Bei einzelnen Tieren, z. B. beim Kamel, kann man einzelne dieser Fasern deutlich bis gegen die Area fasciculata verfolgen, andere, die medialeren, kommen aber auch hier aus dem dorsalen Längsbündel resp. den horizontalen Fasern, welche in das dorsale Längsbündel einmünden. Das zeigt sich natürlich nicht bei allen Tierklassen in der gleichen Weise, am besten vielleicht bei Hapale (Abb. 1) und bei den Ungulaten, und zwar dem Pferd (Abb. 2). Es ist nun interessant, daß dieser Kern eigentlich erst von den Marsupialiern aufwärts deutlich wird. Er tritt

ungefähr von der Mitte des Hypoglossuskerns auf und reicht ein wenig oral über dessen Kernsäule heraus, wobei er mit den großen Zellen des N. praepositus in Berührung kommt. Die Fasern dieses Kerns sind nicht so undeutlich, wie man nach den Angaben der Autoren meinen könnte. Denn ein Teil stammt mit voller Sicherheit aus dem dorsalen Längsbündel von Schütz. Ein zweiter Teil sind Radiärfasern, die aus der Substantia reticularis an diesen Kern herantreten oder umgekehrt, von ihm ausgehen. Und eine dritte Gruppe sind Fasern, welche sich scheinbar aus dem Kern entbündeln, den Fasciculus longitudinalis posterior dorsal umschlingen und, nachdem sie die Gegenseite erreicht haben, in Radiärfasern übergehen, Fasern, die ja auch von Ramon y Cajal bereits beschrieben wurden.

Wenn wir nun diese Untersuchungsergebnisse zusammenstellen, so ergibt sich bezüglich der Kerne, daß wir hier medial um den Hypoglossus herum gelagert drei verschiedene Kerngruppen besitzen. Den ventral gelegenen Rollerschen Kern, den lateral gelegenen N. intercalatus, den oral gelegenen N. präpositus. Dazu kommen noch die ventro-kaudal im N. triangularis befindlichen größeren Zellen Godlowskis,) die sich bekanntlich den größeren Zellen des Intercalatus in bezug auf ihr Aussehen nähern, während diese wiederum in vieler Beziehung identisch sind mit den Kernen des Präpositus und selbst jenen des Nucleus Roller. Die kleinen Zellen im Gebiete des erstgenannten Kerns lassen sich kaum von den kleinen Zellen des N. triangularis unterscheiden. Wir sehen hier also eine kleinzellige, offenbar sensible, und eine größerzellige, offenbar motorische Kernsäule und sehen, daß sich in diesen Kernsäulen bereits selbständige Teile abscheiden, besonders in der großzelligen Gruppe, wo wir im Rollerschen Kern und auch im N. präpositus wohl als selbständig zu gelten habende Kernmassen besitzen. Es scheint mir aber, daß diese Kernmassen noch nicht soweit differenziert sind, daß sie nicht mit den mehr diffus angeordneten größeren Zellen des Triangularis und Intercalatus Beziehungen hätten. Das geht in allererster Linie daraus hervor, daß diese genannten Kernmassen zu gleichen Fasersystemen gehören, vor allem zum dorsalen Längsbündel von Schütz. Es unterliegt keinem Zweifel — und das geht aus den Abbildungen leicht hervor —, daß dieses Längsbündel einen mächtigen Faserzug zum Rollerschen Kern schickt und es ist aus den Untersuchungen Takagis ein Gleiches auch für den Präpositus und für den Intercalatus wahrscheinlich. Dabei ist allerdings noch nicht sicher bewiesen, daß die Leitungsrichtung dorsales Längsbündel — Rollerscher Kern — die richtige ist. Aber es ist anzunehmen, daß dies der Fall ist. Dieses dorsale Längsbündel von Schütz wird nun von horizontal verlaufenden Fasern, die zum Teil dem Fuseschen Fasciculus triangulo-intercalatus angehören und aus der dorso-lateralen Partie des N. triangularis stammen, gespeist. Zum Teil aber stammen die Fasern auch aus weiter lateral gelegenen Gebieten, vielleicht, wie Godlowski meint, aus der Area fasciculata, von wo sie als horizontal zerstreut liegende Fasern medialwärts gelangen. Sicher ist ferner, daß ein Teil dieser Fasern die Seite kreuzt, indem sie mit den Kranzfasern auf die Gegenseite gelangen und dort als Radiärfasern in die

Substantia reticularis eintauchen. Anderseits ist aber sicher, daß solche Radiärfasern auch gegen den N. triangularis, und zwar dessen kleine Zellen, ziehen, um, wie Godlowski annimmt, an diesen Zellen zu enden. Diese letzteren Fasern stammen aus dem Vagus, Glossopharyngeus, Intermedius, dem Vestibularis und wohl auch aus dem Trigeminus, wie ich mich selbst überzeugt habe. Wir haben also im kleinzelligen Vestibulariskern nicht nur einen Kern vor uns, der vestibulare Eindrücke verarbeitet oder der, wie Winkler meint, gustatorische Impulse aufnimmt, sondern in den die gesamten sensiblen Nerven der Medulla oblongata und der Brücke, vielleicht mit Ausnahme des Cochlearis, Fasern senden. Von hier aus entwickeln sich dann Systeme, die an motorische Kerne treten, entweder in geschlossenen Bündeln, wie wir dies im Fasciculus triangulo-intercalatus und in dem Fasciculus triangulo-Roller sehen, zum Teil noch in zerstreut gelegenen Fasern. Zum Teil gehen solche Fasern auch über die Mittellinie. Soviel ist man derzeit in der Lage, über die genannten Kerne und die zugehörigen Fasern auszusagen. Über die Bedeutung dieser Systeme aber kann man erst schlüssig werden, wenn man den zweiten Teil des dorsalen Längsbündels, den mesenzephalen, näher ins Auge faßt.

Wenn man das hintere Längsbündel von Schütz von kaudal nach oral verfolgt, so kann man ohneweiters ersehen, daß das geschlossene System, das im Gebiete des Hypoglossuskerns besteht, sich oralwärts aufzulösen beginnt und sich ganz den Verhältnissen anschließt, welche die Fasersysteme am Boden der Rautengrube zeigen. Während der Hypoglossuskern kappenförmig von diesem Bündel umsäumt wird (Abb. 3), sieht man dort, wo die Striae acusticae sich über den Boden der Rautengrube erstrecken, kaum eine Andeutung dieses Systems. Ich habe einen Schnitt gewählt, der ein rundliches Kerngebilde enthält, von dem ich nicht sagen kann, ob es dem Präpositus angehört oder dem entspricht, was wir N. paramedianus dorsalis nennen (N. emineniae teretis), und wo die Stria nicht gerade nach außen verläuft, sondern schräg nach oro-lateral, so daß sie hier zum Teil im Querschnitt vorliegt (Abb. 4). Man kann kaum erkennen, daß in dem dichten Netz des N. triangularis irgendwelche quergetroffene Fasern vorliegen, obwohl das bei genauer Untersuchung sehr leicht sicherzustellen ist. Dort, wo in der Brücke die Quintusstränge das Bodengrau auf ein Minimum reduzieren, kann man jedoch wiederum die quergetroffenen Fasern des dorsalen Längsbündels als geschlossenes System erkennen (Abb. 5). Das Bild ändert sich erst in dem Augenblick, als wir uns dem vordersten Ende der Brücke nähern, knapp vor Beginn der Trochleariskreuzung, noch im Gebiet des Locus coeruleus. Es entsteht hier ein ähnliches Bild, wenn auch nicht so scharf wie in der Hypoglossusgegend, indem sich das dorsale Längsbündel auch hier wieder über einen Kern als Kappe anordnet (Abb. 6). Oral teilt es sich dann, wie Ziehen schreibt, in zwei nicht sehr distinkte Bündel (Abb. 7).

Es erscheint hier, bevor ich auf die näheren Verhältnisse in diesem Gebiete eingehe, notwendig, über die Kerne, die sich von dem eben geschilderten Gebiet bis zum Trochleariskern hin erstrecken, einiges auszusagen,

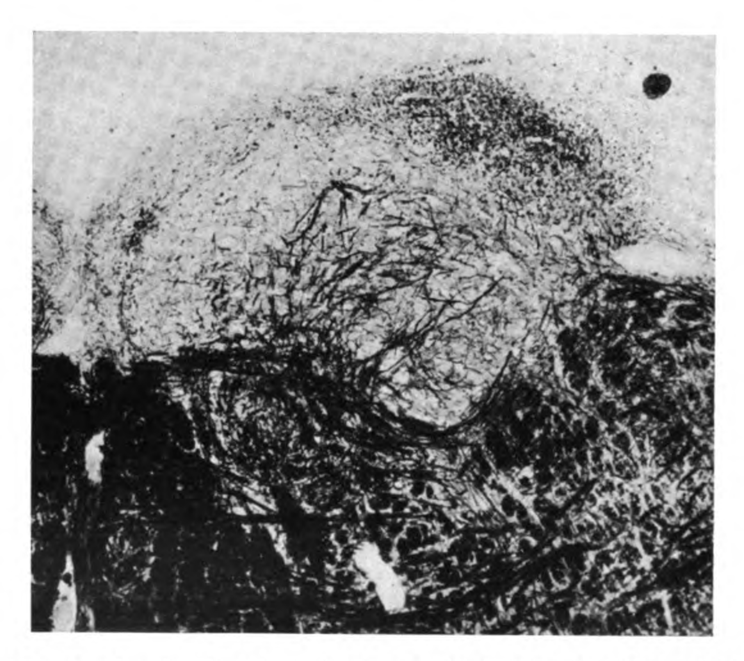


Abb. 3. Mensch. Hypoglossuskerngegend (absichtlich überdifferenziert).

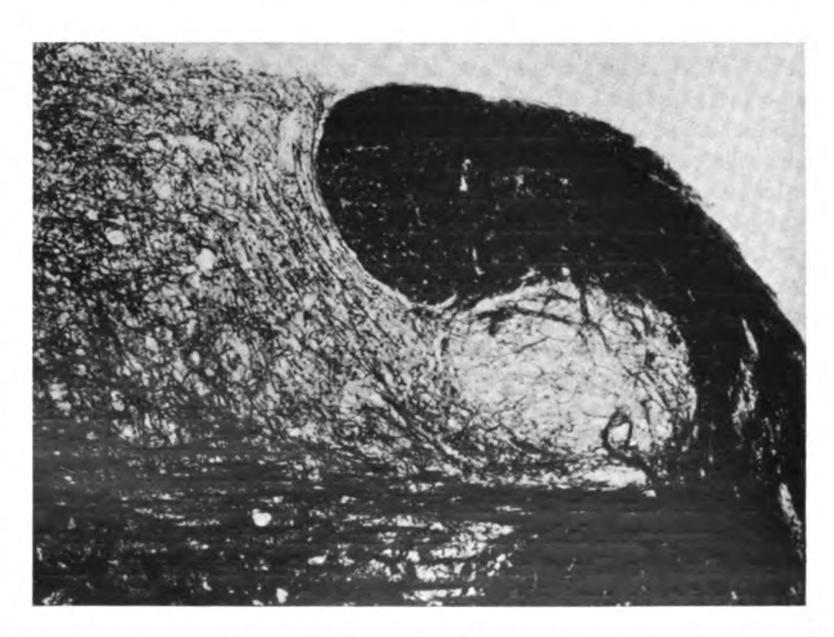


Abb. 4. Mensch. Gegend der Striae cerebellares, von denen ventral der rundliche N. praepositus Hypoglossi (?) sichtbar ist.

und zwar aus dem Grunde, weil hier keine einheitliche Auffassung besteht. Wie bekannt, hat Gudden in einem Vortrag aus dem Jahre 1884 bemerkt,

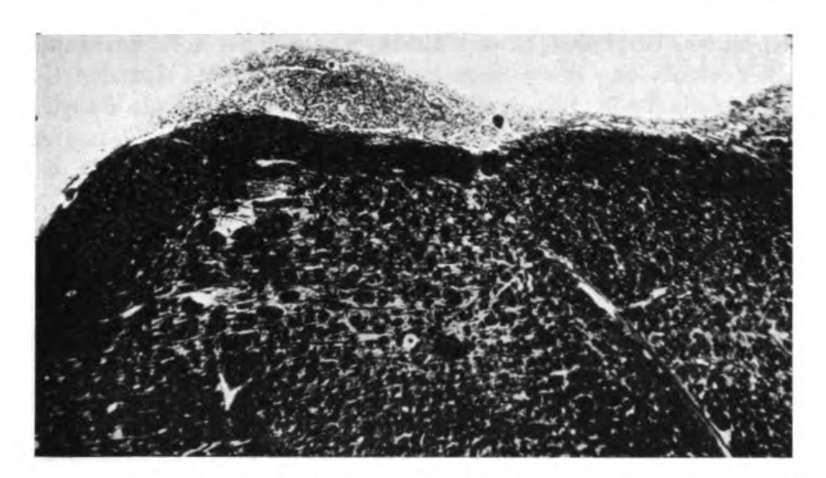


Abb. 5. Mensch. Gegend der Quintusstränge.

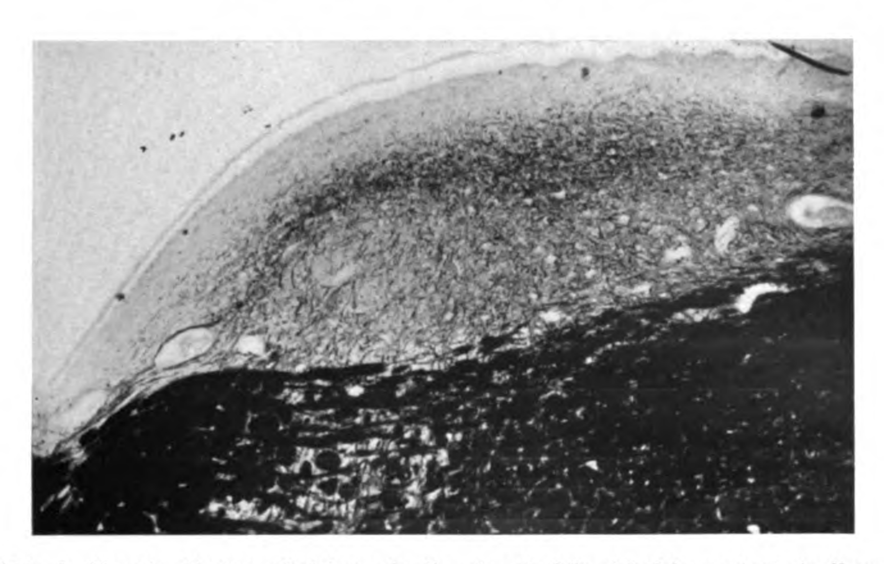


Abb. 6. Mensch. Vorderes Brückenende. Das dorsale Längsbündel umrahmt ein Kerngebiet, das dem G. tegmenti dorsale Gudden entspricht.

daß aus dem Corpus mammillare ein System von Fasern kaudalwärts streicht, das ziemlich medial bleibt, um schließlich „in zwei neben der Raphe ventral von dem hinteren Längsbündel gelegenen, ziemlich großen Zellgruppen sich zu verlieren“. Es sind diese ventralen Zellgruppen nichts anderes als der heute Ganglion tegmenti ventrale (profundum) Gudden genannte Kern, der

die im Fasciculus mammillaris princeps kaudalwärts streichenden Fasern des Fasciculus mammillo-tegmentalis aufnimmt. Er beschreibt dann weiters zwei in der gleichen Ebene dorsal vom hinteren Längsbündel gelegene umfangreiche Ganglien, deren Verbindungen und Abhängigkeiten aber noch unbekannt sind. Von einer Verbindung des Corpus mammillare zu diesen dorsalen Ganglien ist nirgends die Rede. Das dorsale Ganglion wird seither als Ganglion tegmenti dorsale bezeichnet. Es ist kein Zweifel, daß wir dieses Ganglion auch beim Menschen finden können und daß in der vorliegenden Abb. 6 dieses

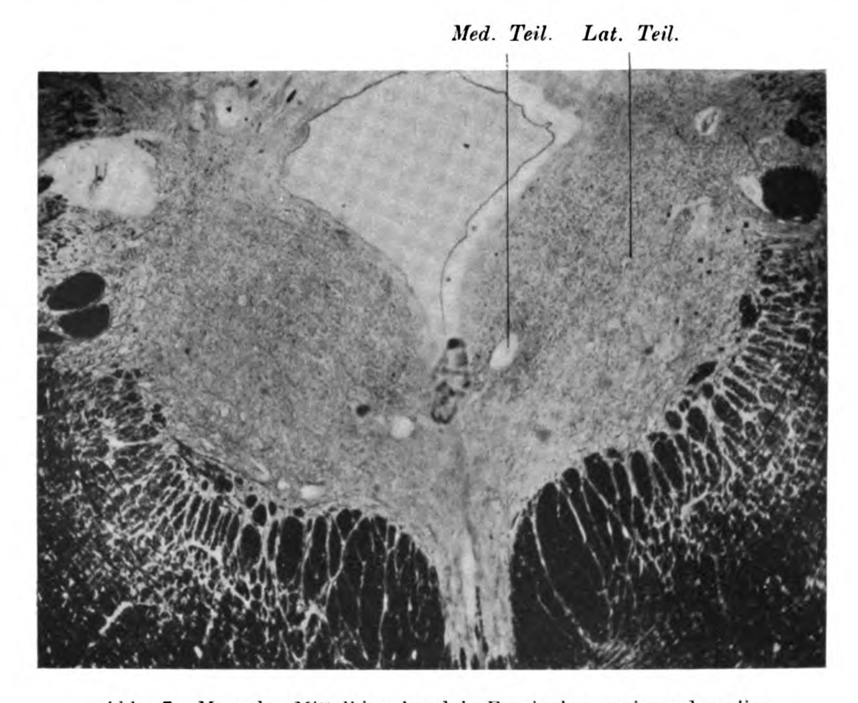


Abb. 7. Mensch. Mittelhirn kaudal. Fasciculus periependymalis.

dorsale Ganglion von dem dorsalen Längsbündel von Schütz bedeckt vorliegt. Kölliker nennt das ventrale Ganglion von Gudden Ganglion profundum tegmenti und läßt gleichfalls das Haubenbündel des Corpus mammillare daselbst enden.

Wenn man die Kerne in diesem Gebiet genauer untersucht, so findet man hier eine ganze Reihe verschiedener Zellgruppen. Als erstes tritt — und das kann man beim Menschen weniger sehen als z. B. beim Kaninchen (siehe Abb. 8 u. 9) — dorso-oral vom Ganglion tegmenti ventrale das Ganglion tegmenti dorsale auf. Es ist in seiner Art ganz charakteristisch ein scharf umschriebener Kern mit einem dichten Fasernetz und einer an Karminpräparaten auffallend rostroten Grundsubstanz. Dieser Kern wird nun von einer Reihe von Kernen begleitet, von denen zunächst Ramon y Cajal Notiz nimmt. Er

findet nämlich medial von dem dorsalen Haubenkern Guddens eine Menge von Nervenzellen, die neben der Raphe zwei lineäre Herde bilden und an seiner inneren Fläche enden. Dem einen Zellherd gibt er den Namen foyer linéaire, das sind Zellherde, die parallel der Raphe gelegen sind, dem anderen, den er als terminale Anschwellung des Herdes bezeichnet, gibt er den

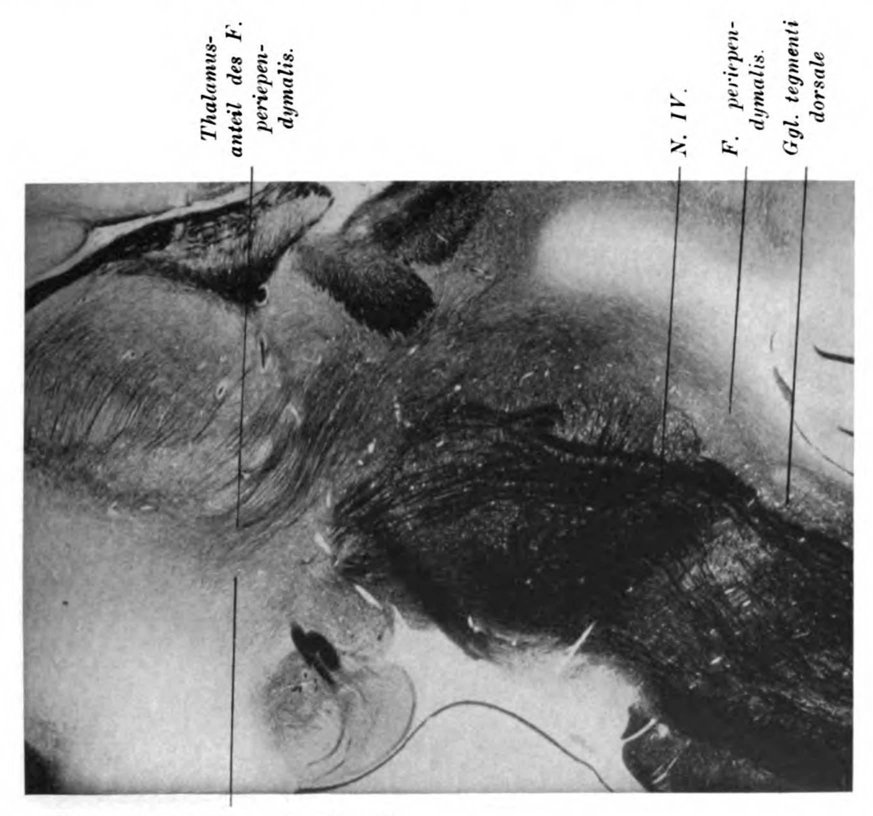


Abb. 8. Kaninchen. Sagittalschnitt.

Namen foyer pédiculaire. Es sei nochmals betont, daß diese Zellen kleine Zellen sind.

Ziehen beschreibt in dieser Gegend, und zwar knapp vor der Trochleariskreuzung, neben der Raphe, einen N. paramedianus und spricht sonst nur von einer Substantia grisea centralis. In den Ebenen, welche dem Mittelhirnbeginn entsprechen, findet er in der Raphe selbst den N. medianus anuli aquaeductus und lateral davon eine große Masse von Zellen, die er als N. parvicellularis anuli aquaeductus bezeichnet. Vom N. paramedianus sieht er hier nur mehr Zellen, die hart am hinteren Längsbündel, nicht aber über das dorsale Niveau desselben hinaus gelegen sind. Noch weiter oral, aber noch

immer kaudal vom Trochleariskern, beschreibt er dann neben dem N. medianus anuli aquaeductus, der auch lateral reichende Abschnitte besitzt, noch den N. lateralis anuli aquaeductus, der aus ungefähr ähnlichen Zellen besteht, wie der mediale Kern. Ich muß Ziehen beistimmen, wenn er diese Nomenklatur Obersteiners aufnimmt, nur unter der Hinzufügung des Begriffes anuli, und mit Recht anerkennen, daß er die von mir gewählte Bezeichnung N. tegmenti dorsalis zurückweist wegen der Homologie, die even-

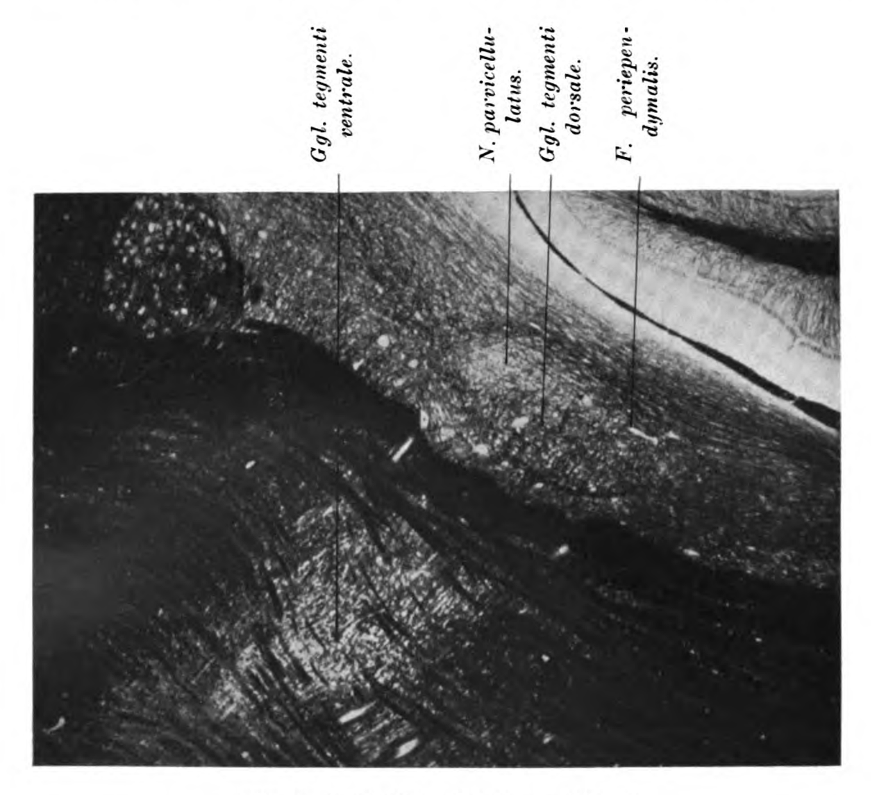


Abb. 9. Kaninchen. Detail aus Abb. 8.

tuell mit dem Ganglion tegmenti dorsale vermutet werden könnte. Dagegen möchte ich meinen, daß der Begriff Tegmentum doch nur ein konventioneller ist und die Grenze des Tegmentum gegen das Tektum nur durch eine ideale Ebene gegeben ist, die ungefähr den Aquädukt ventral von der Mitte des dorso-ventralen Durchmessers trifft.

Wenn ich nun nach meinen Präparaten die Kerne, die hier gelegen sind, etwas genauer ins Auge fasse, so muß ich mich zunächst mit Ramon y Cajal auseinandersetzen. Es zeigt sich nämlich, daß wir auch beim Menschen ein Ganglion tegmenti dorsale besitzen. Es liegt entsprechend dem vorderen Brückenende dorsal vom Fasciculus longitudinalis posterior und ist an Faser-

präparaten sehr deutlich kennbar. Das hat schon Edinger betont und sehr gut dargestellt. Tatsächlich ist nun dieser Kern medial von kleineren Zellen begleitet. Diese kleineren Zellen treten jedoch mehr dorsal, also knapp neben der ventralen Ecke des Aquädukts hervor und bilden dort scheinbar eine selbständige Zellgruppe (Nucleus paramedianus anuli aquaeductus). Diese Zellgruppe scheint mir nun von den verschiedenen Autoren verschieden bezeichnet zu werden. Es ist scheinbar die gleiche, die Ziehen als N. paramedianus dorsalis bezeichnet. Für diese aber reicht sie zu weit oralwärts. Eher schon entspricht sie dem foyer péditculaire von Ramon y Cajal, denn sie stellt in der Tat Zellen dar, die oral den medialen kleinzelligen Herd, der übrigens beim Menschen sehr zellarm ist, abschließen. Sie finden sich bereits dort, wo der N. medialis anuli aquaeductus deutlich wird. Lateral davon aber liegen noch kleinere Zellen, die man nur bei sehr sorgfältiger Färbung zu Gesicht bekommt und die oral vom Ganglion tegmenti dorsale eine Gruppe bilden (Abb. 10). Es sind wohl auch ein paar größere Elemente in ihnen enthalten, aber der Hauptmasse nach sind sie sehr klein. Sie erinnern in gewisser Beziehung an die kleinsten Zellen des N. triangularis. Dieser kleinzellige Kern ist ja auch von den verschiedenen Autoren beschrieben worden, aber gleichfalls in einer anderen Gegend. Er ist der N. parvicellulatus anuli aquaeductus von Ziehen, ohne aber die Ausdehnung zu erreichen, die Ziehen in seiner Zeichnung wiedergibt. Auch ist dieser Kern auffallend kurz. Oral davon folgen dann die eigentlichen Aquäduktkerne. Der laterale und der mediale, die scheinbar gleichwertig zu sein scheinen (Abb. 11).

Es ist nicht gut möglich, wie Winkler und Potter es bei Kaninchen und Katzen getan haben, diese großen Zellen als N. ventralis grisei centralis zusammenzufassen. Ebensowenig kann man Jacobsohn beistimmen, der von einem N. supratrochlearis spricht. Bekannt sind die früheren Untersucher, die sich bemüht haben, einen Teil dieser Kerne den Augenmuskelkernen anzugliedern (Westphal, Böttiger, Siemerling, Kausch, Obersteiner, Panegrossi). Wenn man die eben genannten Kerne überblickt, so wird es nicht klar, was diese verschiedenen Autoren eigentlich mit ihren Kernen gemeint haben. Während Westphal von auffallend kleinen Zellen spricht, die dem nach ihm benannten Kern angehören, scheint es, als ob die späteren Autoren den N. lateralis anuli aquaeductus als Westphalschen Kern ansprechen. Es ist ganz unverständlich, wenn Panegrossi von einem Westphalschen medial gelegenen und einem Böttigerschen dorsal-lateral gelegenen Kern spricht, die den Trochleariskern flankieren.

Vielleicht werden wir zu einem besseren Verständnis dieser Kerne gelangen, wenn wir deren Beziehungen zum Fasciculus periependymalis betrachten. Der erste, der genaueres zu dieser Frage geäußert hat, war Ganser. Er zeigte, daß aus dem Ganglion interpedunculare Fasern dorsalwärts streben, die, wie Kölliker besonders zeigte, neben der Raphe das zentrale Grau erreichen. Sie bleiben größtenteils medial von dem Ganglion tegmenti profundum, ziehen schließlich durch oder auch medial vom F. l. p. in die dorsalen

Kerne von Gudden, aber auch in das zentrale Grau an der medialen Seite des Ganglion. Er schreibt dann wörtlich: „Ich möchte annehmen, daß die Fasern zum Haubenbündel an beiden Orten um die hier befindlichen Zellen enden, und daß diesen die schon erwähnten Fasern des dorsalen Längsbündels des zentralen Graus von Schütz entsprechen.“

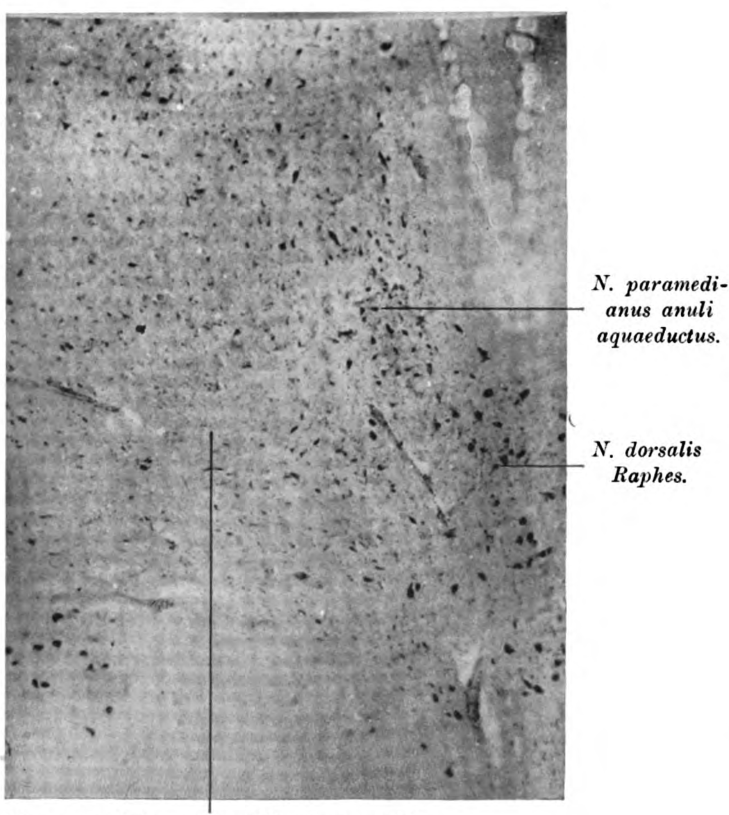
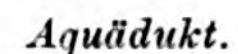


Abb. 10. Mensch. Zellen am Aquädukt im kaudalsten Mittelhirngebiet.

Etwas genauer befaßt sich Ramon y Cajal mit den genannten Verhältnissen. Er tritt vor allem der Behauptung Köllikers entgegen, daß aus dem Haubenkern von Gudden Fasern in das dorsale Längsbündel von Schütz eingehen. Er könne das nicht bestätigen, aber auch nicht negieren. Er beschreibt und zeichnet die aus dem Ganglion interpedunculare stammenden Fasern, die dorsalwärts in das Bodengrau des Aquädukts resp. des vorderen Endes des IV. Ventrikels einmünden. Er findet, daß ein Teil dieser Fasern wohl in dem dorsalen Ganglion endet, aber daß der ganze Fasciculus inter-

pedunculo-tegmentalis eine Menge von Nervenzellen einschließt, die, wie bereits erwähnt, zwei lineare Herde neben der Raphe bilden und selbstverständlich auch Fasern des genannten Bündels aufnehmen. Demzufolge würde also eine Verbindung des Ganglion interpedunculare mit zwei verschiedenen dorsalen Kernen, einem kleinzelligen und einem größerzelligen, vorhanden sein. Aber diese Verbindung geht nur über ein System und dieses eine System ist der Tractus interpedunculo-tegmentalis. Man kann dieses Verhältnis



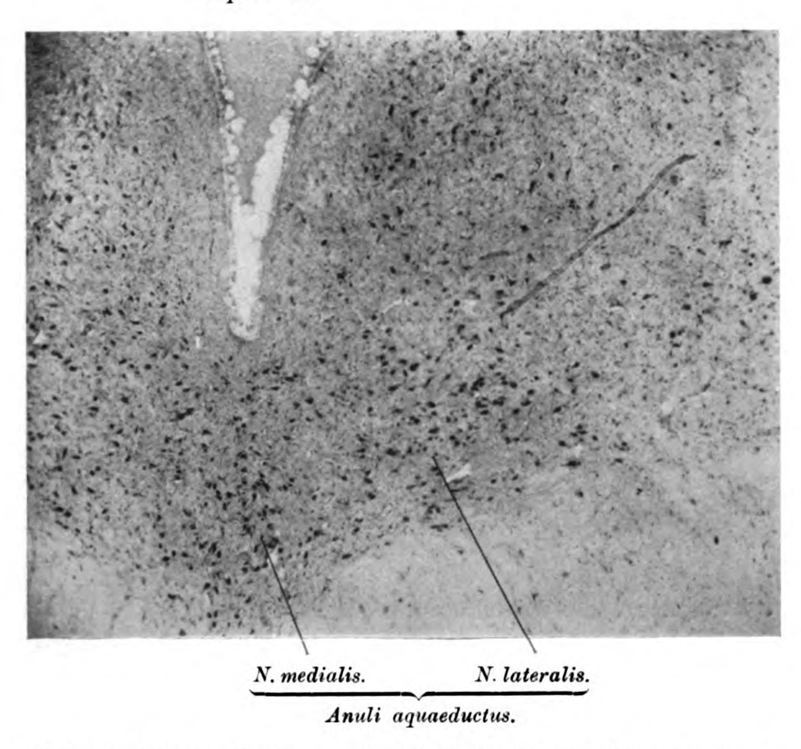


Abb. 11. Mensch. Zellen am Aquädukt, kaudal vom Trochleariskern.

bei den verschiedensten Tierklassen in einer absolut sicheren Weise zeigen, besonders bei den Nagern, aber auch bei den höheren Tieren, und schließlich auch beim Menschen. Es ist eine absolute Identität, die sich nur quantitativ, aber nicht qualitativ verschieden verhält.

Nun kann man aber auch immer in der Gegend des dorsalen Haubenkerns von Gudden zunächst einmal medial, dann dorsal und oral, wie bereits erwähnt, auffallend kleine Zellen finden, in welche sich scheinbar auch Fasern des Fasciculus interpedunculo-tegmentalis begeben.

Bei den Rodentieren, wo die beiden Guddenschen Ganglien besonders gut entwickelt sind, hat sich nun gezeigt, daß in das dorsale Ganglion nicht

nur Fasern gehen, die von der medialen Seite her in das Ganglion eintauchen, sondern daß sich hier auch Fasern finden, die in der Brücke radiär von den lateralen und auch den medialeren Partien gegen das dorsale Ganglion streben, es umfassen, aber auch in dasselbe eindringen. Es ist natürlich nicht zu entscheiden, ob es sich hier um afferente oder efferente Fasern handelt. Das gleiche, was bei den Rodentieren der Fall ist, kann man aber auch bei den anderen Tierklassen mehr oder minder deutlich wahrnehmen. Das geht ja auch bis zu einem gewissen Grad aus den Schilderungen von Kölliker hervor. Aber erst die Untersuchungen der Artiodaktylen, be-

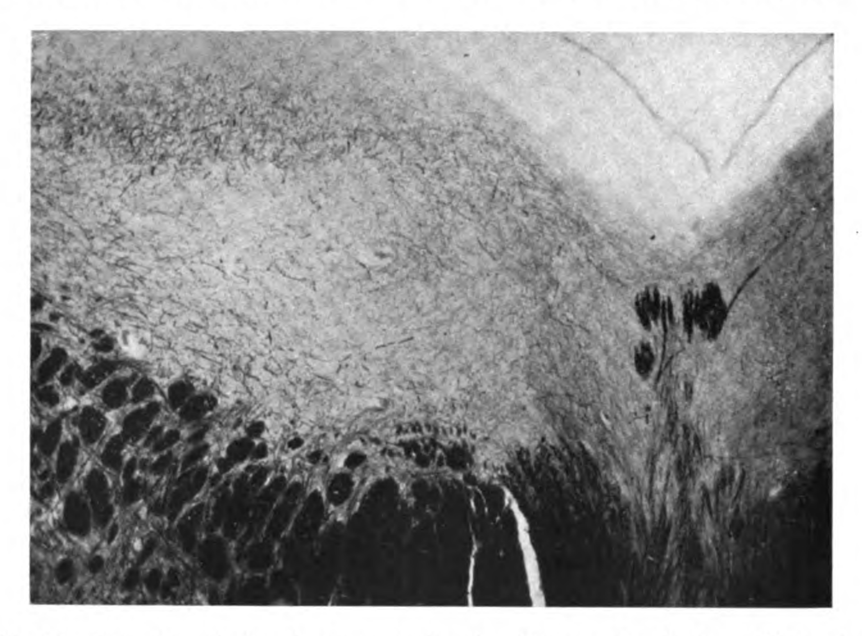


Abb. 12. Sus. Gegend des G. tegmenti dorsale. Die aus der Raphe aufsteigenden stärkeren Fasern ziehen zu den isolierten dorsalen Bündeln des f. l. p. Die feinen liegen lateral davon (f. interpedunculo-tegmentalis).

sonders einer gelungenen Serie vom Schwein, brachte einen gewissen Aufschluß über diese eigenartigen Fasern. Es fand sich nämlich (Abb. 12) etwas oral von dem Ganglion tegmenti dorsale para-median ein Bündel dicker Fasern, knapp ventral vom Aquädukt. Verfolgt man diese Fasern oralwärts, so senken sie sich allmählich ventral, gelangen zwischen die beiden Längsbündel und bilden schließlich jene Brücke in der Medianlinie, welche die beiden Bündel miteinander in Verbindung setzt. Wir haben also in diesem anfangs ganz dorsal gelegenen, aus ziemlich dicken Fasern bestehenden Bündel nichts als einen Teil des hinteren Längsbündels vor uns.

Es lag mir nun daran festzustellen, wie sich diese Verhältnisse bei anderen Tierklassen gestalten. Da kann man z. B. beim Gerbillus (Abb. 13) sehen, wie ziemlich dicke Fasern von der lateralen Seite her scheinbar in das

Ganglion tegmenti dorsale eintreten und hier von lateral nach medial dorsalwärts gelangen. Man hat den Eindruck, als wenn von diesem System aus sich Fasern im Ganglion selbst auflösen würden. Aber man kann auch sehen, wie solche Fasern dorsalwärts streichen und das dorsale Längsbündel erreichen. Die beste Aufklärung aber geben Untersuchungen an den Marsupialiern. Beim Makropus liegt dieses Bündel nicht identisch mit jenem von Sus, sondern es verhält sich ganz analog wie das eben beschriebene vom Gerbillus, d. h. die Fasern tauchen aus der Brücke auf, ziehen radienförmig gegen das Ganglion, umgreifen es zum Teil medial, zum Teil lateral und bilden dann

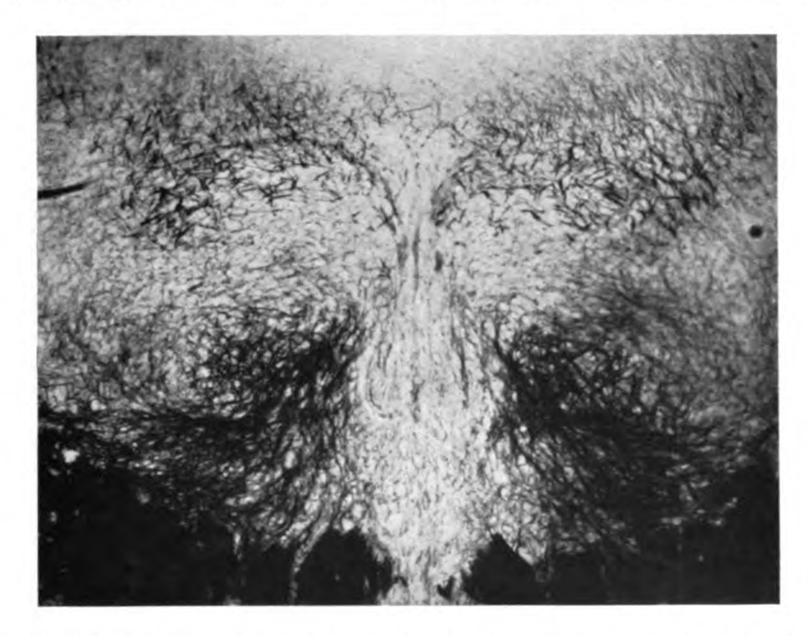


Abb. 13. Gerbillus. F. periependymalis und seine Beziehungen zum N. paramedianus und parvicellulatus. Ventral die gröberen Fasern aus der Brücke aufsteigend.

schließlich dorso-medial ein deutliches System, das von den Fasern des dorsalen Längsbündels von Schütz sehr leicht schon durch die Dicke der Fasern zu differenzieren ist. Dieses Bündel läßt sich nur oralwärts verfolgen und geht ganz analog jenem der Artiodaktylen in das hintere Längsbündel ein (Abb. 14). Auch beim Menschen ist es nachzuweisen (Abb. 15).

Es war mir nun darum zu tun festzustellen, aus welcher Gegend sich die eben geschilderten Fasern entwickeln, um eventuell die Kerne, mit denen sie in Berührung treten, darzustellen. Beim Dasypus (Abb. 16) und bei Mustela (Abb. 17) ließen sich die Fasern etwas genauer verfolgen und man konnte zeigen, daß sie ziemlich tief und lateralwärts in der Brücke verschwinden, jedenfalls oral vor den pontinen Hauptkernen. Man kann nur sehen, daß sie bis an die retikulierten Kerne der Haube zu verfolgen sind. Auch beim Schwein läßt sich deutlich ein dichteres, dunkleres, median gelegenes Bündel querge-

troffener Fasern von einem mehr lateralen, aus feineren Fasern bestehenden System differenzieren. Diese Zweiteilung des dorsalen Längsbündels — wenn



Abb. 14. Makropus. Das dorsal gelegene Bündel des f. l. p.

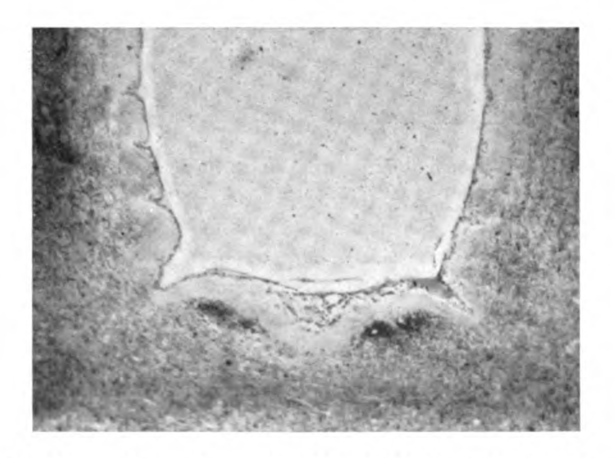


Abb. 15. Mensch. Die gröberen Fasern am Aquädukt, die sich dem f. l. p. beimischen.

überhaupt von einer solchen die Rede ist — hat Ziehen bereits in den oraleren Gebieten desselben vorgenommen. Es hat nun den Anschein, als ob diese dickeren Fasern tatsächlich zum hinteren Längsbündel gehören, denn man kann sie oralwärts in dieses hinein verfolgen. In welcher Beziehung diese

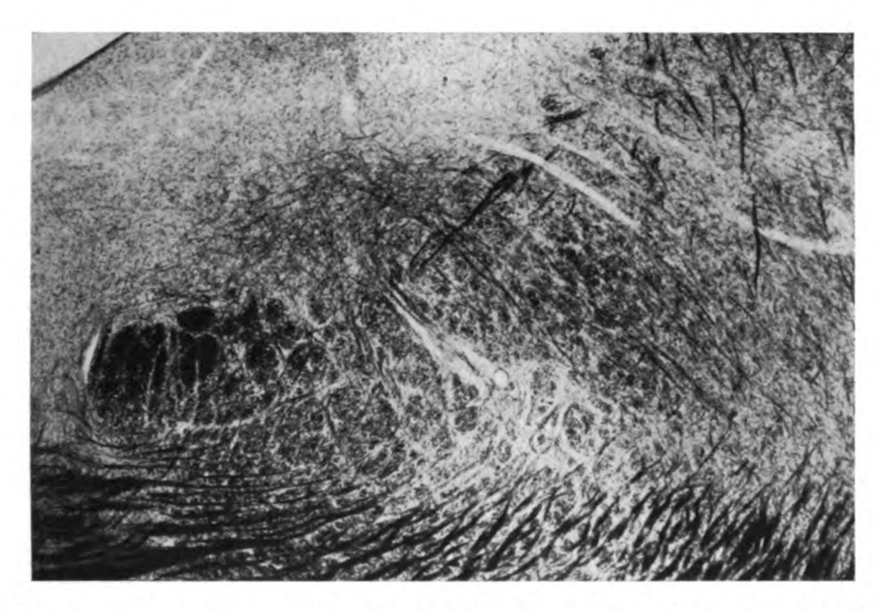


Abb. 16. Dasypus septemcinctus. Die Radiärfasern aus der Brücke zum Ganglion tegmenti dorsale.

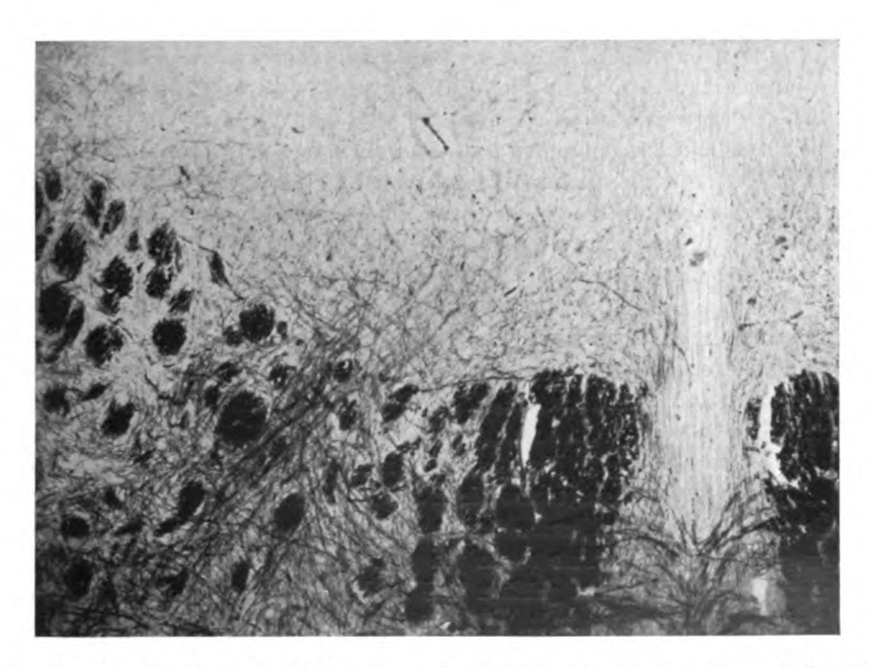


Abb. 17. Mustela foina. Radiärfasern aus der Brücke zum Ganglion tegmenti dorsale.

Fasern, die also z. B. beim Gerbillus oder auch den Marsupialiern durch das Ganglion tegmenti dorsale hindurchtreten, zu diesem genannten Kern stehen, läßt sich wohl nicht mit Sicherheit erschließen. Aber man kann nicht gut annehmen, daß der Kern von diesen nur durchsetzt wird, ohne daß die Fasern mit ihm Beziehungen eingehen. Dagegen kann man mit Sicherheit feststellen, daß aus den genannten Kernen, das sind das Ganglion tegmenti dorsale, der N. parvicellulatus und wohl auch der N. paramedianus anuli Fasern in den Fasciculus periependymalis sensu strictiori abgehen. Die für das hintere Längsbündel bestimmten Fasern sind offenbar dessen pontine Zuflüsse. Soviel ist also gewiß. Fasern des N. interpeduncularis enden im Ganglion tegmenti dorsale, in dem N. paramedianus anuli aquaeductus und vielleicht auch im N. parvicellulatus und von hier aus gehen Fasern in das dorsale Längsbündel, möglicherweise aber auch in das hintere Längsbündel, wobei ich keineswegs mit Sicherheit die Leitungsrichtung festgelegt haben will, besonders bezüglich der Fasern für das hintere Längsbündel. Da nun aber das Ganglion interpedunculare auf dem Weg des Fasciculus retroflexus und dieses wieder auf dem Weg der Taenia thalami aus den olfaktorischen Zentren her gespeist wird, so haben wir in dem eben geschilderten System eine Bahn vor uns, die olfaktorische Reize auf die Haube überträgt. Wir hätten also hier ein ergänzendes System zu dem vom Corpus mammillare zum Ganglion tegmenti ventrale von Gudden bekannt gewordenen, das auf dem Weg des Fasciculus mammillo-tegmentalis diesen Kern erreicht.

Winkler hat in seiner Skizze nur das Ganglion tegmenti dorsale als Endstätte des Fasciculus mammillo-tegmentalis bezeichnet. Das geht nach dem Gesagten nicht an. Auch scheint es mir schwer zu beweisen, ob in diesen dorsalen Kerngruppen auch Fasern des Glossopharyngeus einmünden. Das läßt sich vergleichend anatomisch nicht mit Sicherheit sagen. Dagegen läßt sich mit Sicherheit die Verbindung der genannten drei Kerne, des Bodengrau mit dem Olfaktorius erweisen und mit größter Wahrscheinlichkeit auch die Beziehung zum Fasciculus periependymalis. An Sagittalschnitten kann man die Faserzunahme des genannten Systems in diesem Gebiete in der schönsten Weise zeigen.

Außer den Verbindungen vom Ganglion interpedunculare und dem Corpus mammillare haben wir auch noch eine dritte Verbindung aus dem Olfaktoriusgebiet zur Haube, und zwar auf dem Wege des sogenannten basalen Längsbündels von Ganser, dem basalen Riechbündel von Edinger und Wallenberg. Die Untersuchungen Wallenbergs haben gezeigt, daß tatsächlich beim Kaninchen Fasern dieses Systems bis in die Brückenhaube geraten. Er schreibt wörtlich: „Die lateralen Fasern lassen sich bis an die mediale Grenze des Corpus geniculatum mediale verfolgen und verschwinden dorso-lateral von der medialen Schleife zum größten Teil in der Höhe der hinteren Vierhügel, die übrigen gelangen noch in die Brücke und können bis kurz vor dem Quintuseintritt noch als spärliche schwarze Querschnitte nachgewiesen werden.“ Diese ungekreuzten Fasern findet er zum Teil in den Kernen der Formatio reticularis des kaudalen Mittelhirns, die übrigen biegen zwischen dem

lateralen Bündel des Fasciculus longitudinalis dorsalis (hinteres Längsbündel) und den benachbarten Haubenfaszikeln in die Längsrichtung um, treten auf diese Weise in die Formation des dorsalen (hinteren?) Längsbündels ein, strahlen aber daneben noch direkt in das Höhlengrau der Trochlearisgegend aus.

Kryspin Exner hat gleichfalls in seinen Studien über die Substantia perforata anterior derartige Fasern bis in die Mittelhirnhaube verfolgen können.

Wir hätten also demzufolge in einem Teil der als Radiärfasern beschriebenen Systeme olfaktorische Fasern vor uns, die in den retikulierten Kernen unterbrochen, schließlich doch das Kerngebiet kaudal vom Trochleariskern erreichen. Zu den dorsalen Haubenkernen strömen demnach von zwei Seiten her olfaktorische Impulse, auf der einen Seite vom Ganglion interpedunculare, auf der anderen Seite vom basalen Riechhirn her durch die Wallenbergschen Fasern. Zwischen diesen olfaktorischen Fasern aber befinden sich auch noch Fasern aus der pontinen Gegend, die sich dem hinteren Längsbündel beimischen, wobei aber zu bemerken ist, daß auch hier Wallenberg Fasern beschrieben hat, die aus dem basalen Riechbündel stammen. Sicher ist nur das eine, daß in dem genannten Kerngebiet das Bündel von Schütz eine deutliche Anreicherung an Fasern enthält, ebenso wie das in der Medulla oblongata in der Hypoglossusgegend der Fall ist.

Damit hätten wir nun zwei Teile des Längsbündelsystems in bezug auf seinen Ursprung oder seine Endigung sichergestellt und es erhebt sich nun die Frage, aus welchen Gebieten die oral von dieser Kerngegend gelegenen Längsbündelfasern stammen. Es ist unendlich schwer, an Weigert-Präparaten den Ursprung von Systemen erschließen zu wollen (vgl. Abb. 8 und 9). Nur so viel kann man mit Sicherheit sagen, daß ein Teil der oralen Fasern des Fasciculus Schütz aus den Tuberganglien stammt oder in diese mündet, die knapp oral vom Corpus mammillare gelegen sind (Abb. 18), und weiters ist sicher, daß solche Fasern auch mit den medialsten Gebieten des Thalamus selbst in Beziehung treten, also mit dem N. paraventricularis und ähnlich gelegenen Kernen. Diese zwei Systeme sind sicher. Ob aber diese Fasern aus Tuberganglien selbst entspringen oder aber, ob es sich hier auch um Fasern handelt, die eventuell mit dem basalen Riechbündel oder anderen olfaktorischen Verbindungen etwas zu tun haben, läßt sich nicht sicherstellen, ebensowenig, ob diese Fasern hier enden.

Wie man aus der bisherigen Darstellung ersehen kann, handelt es sich bei dem in Rede stehenden System um sagittal verlaufende Fasern, die während des ganzen Verlaufes immer in nächster Nähe des Ependyms gefunden werden. Es empfiehlt sich demzufolge, besonders um die Konfusion mit dem hinteren Längsbündel, das von einer Reihe von Autoren gleichfalls dorsales Längsbündel genannt wird, den von Ramon y Cajal vorgeschlagenen Namen Fasciculus periependymalis zu verwenden. Dabei kann man in Gegenden, wo sich ein dorsaler Abschnitt desselben nachweisen läßt, das Beiwort „ventralis" anfügen. Dieser Fasciculus periependymalis scheint

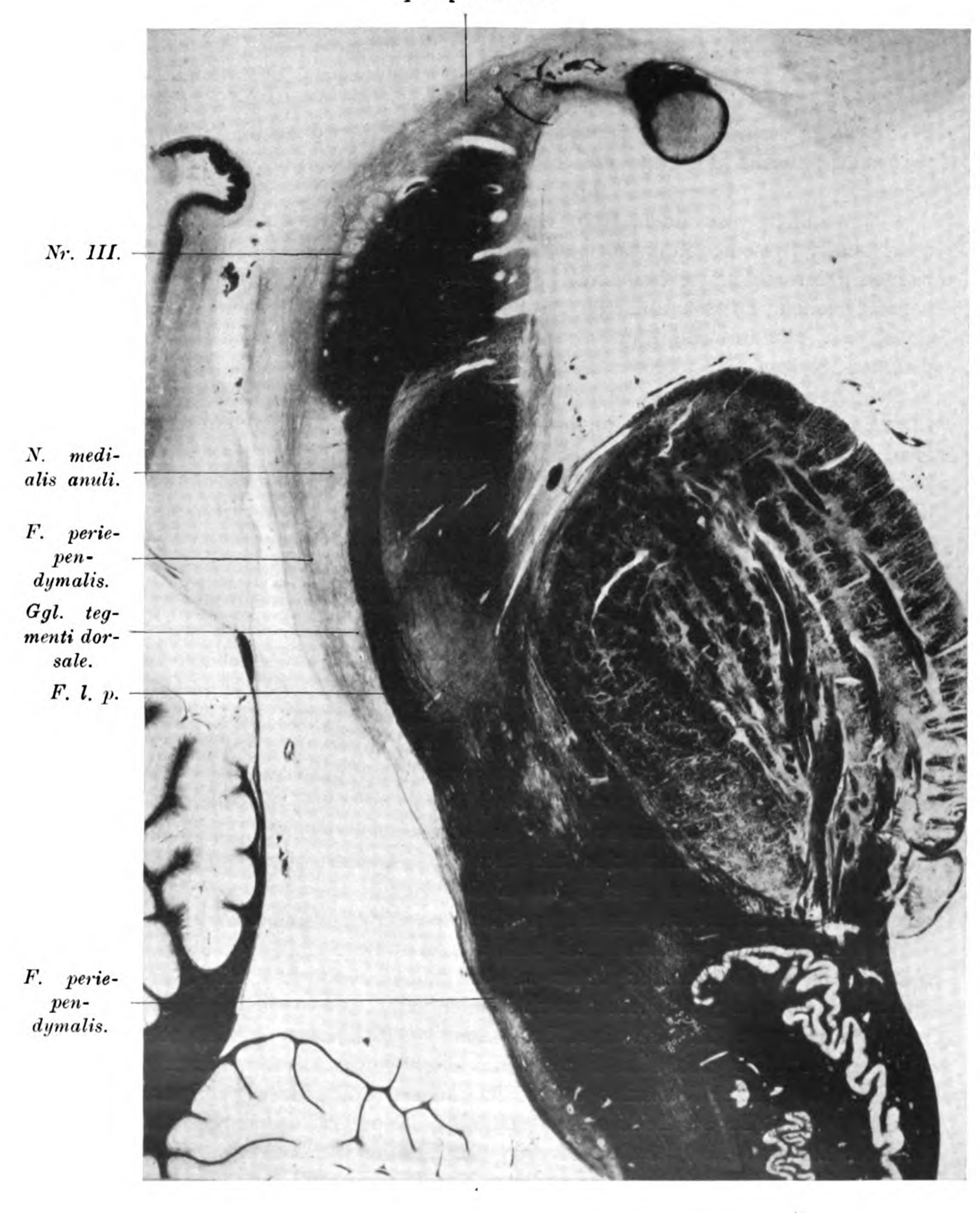


Abb. 18. Mensch. Paramedianer Sagittalschnitt.

nun eine doppelte Leitungsrichtung zu haben oder — besser gesagt — aus Fasern zu bestehen, die zum Teil zentrifugal, zum Teil zentripetal sind. Die Kerne, mit denen das System in Beziehung tritt, sind im Thalamus wahrscheinlich Tuberkerne, die knapp oral vom Corpus mammillare gelegen sind. Das geht zumindest aus den Sagittalschnitten beim Menschen hervor. Es ist nicht zu entscheiden, ob es sich hier um das Ansaganglion handelt oder um den N. mammillo-infundibularis. Der Umstand, daß die Fasern sehr median gelegen sind, spricht eher für letzteres. Dagegen kann man sicher eine Beziehung zu medialen Thalamuskernen (N. paraventricularis) feststellen. Freilich ist gerade hier die Frage, ob wir efferente oder afferente Fasern vor uns haben, oder beides, schwer zu entscheiden.

Neben diesem thalamischen Abschnitt ist der ponto-mesenzephale viel leichter erkenntlich. Wir können mit Sicherheit sagen, daß hier Fasern entspringen, die nicht afferent sind, sondern efferent, ohne selbstverständlich in der Lage zu sein, afferente Fasern ganz auszuschließen. Die Kerne, die hier in Frage kommen, sind die des Anulus aquaeductus, und zwar können wir unterscheiden den N. medianus, den N. paramedianus, den N. lateralis und den N. parvi-cellulatus anuli aquaeductus, denen sich kaudalst das Ganglion dorsale tegmenti von Gudden zugesellt. Mit Sicherheit kann man nur Fasern aus dem N. paramedianus und parvicellulatus, vielleicht auch aus dem Ganglion tegmenti dorsale in den Fasciculus periependymalis feststellen, Kerne also, in welche Fasern olfaktorischer Genese einmünden. Sie gelangen dahin erstens auf dem Wege des Fasciculus interpedunculo-tegmentalis und jenem der Wallenbergschen Fasern aus dem basalen Riechbündel.

Wenn man diese mesenzephalen Kerne genauer betrachtet, so zeigt sich eine gewisse Analogie mit jenen der Medulla oblongata. Auch hier sind kleinzellige und mittelgroßzellige Kerne hart nebeneinander gelegen: N. triangularis, N. intercalatus, N. praepositus und N. Roller. Mit diesen letzteren Kernen tritt der dritte Abschnitt des periependymalen Systems, jener der Medulla oblongata in Beziehung. Bezüglich des N. intercalatus möchte ich noch einmal betonen, daß sich hier wahrscheinlich Elemente finden, die jenen des Triangularis identisch sind oder ihnen nahestehen.

Während wir nun wissen, daß das mesenzephale Gebiet in allererster Linie vom olfaktorischen System beherrscht wird, können wir zeigen, daß das medulläre Gebiet vorwiegend vestibuläre, gustatorische (über den N. glossopharyngeus und intermedius), aber auch vagische und trigeminale Impulse aufnimmt. Auch hier erfolgt die Weiterleitung durch Fasern, welche entweder ein geschlossenes System bilden (Fasciculus triangulo-intercalatus, Fasciculus triangulo-Roller) oder aber mehr durch zerstreute, quer den N. triangularis durchsetzende Fasern. Auch hier ist man nicht in der Lage, die radiären Systeme mit Sicherheit auf die genannten Kerne zu beziehen, vor allem aber nicht, festzustellen, in welcher Weise die Verbindung mit der Gegenseite hergestellt wird, ob auf dem Wege der Kranzfasern oder auf dem Wege von Fasern, die durch das hintere Längsbündel die Gegenseite gewinnen.

Wenn wir nun annehmen, daß die kleinen Zellen Umschlagsstellen für zentripetale Leitungen sind oder für direkte Reflexbahnen, die größeren Zellen aber motorischen Leistungen dienen, so werden wir eventuell in den größeren Zellen des N. praepositus, intercalatus und Roller, analog wie in jenen des Ganglion tegmenti dorsale, solche motorische Elemente erblicken, die aber ihre Fasern nicht direkt an die Erfolgsorgane abgeben, sondern die etwa im gleichen Sinn zu werten sind, wie die von Kohnstamm als Koordinationskerne bezeichneten Gebilde. Anderseits werden wir in den kleinzelligen Gebilden sensible Elemente erblicken, von denen aus einerseits reflektorisch die genannten Koordinationskerne angesprochen werden können, um gewisse Mechanismen in Bewegung zu setzen, anderseits aber, wie dies Spitzer gemeint hat, sensible Reize zentripetalwärts gelangen, um die Bewußtseinsempfindungen von Hunger, Eckel und Appetit zu übermitteln. Ob letzteres aber auf dem Wege des Fasciculus periependymalis geschieht, ist allerdings fraglich. Ebenso ist noch nicht entschieden, in welcher Weise die mit dem hinteren Längsbündel verlaufenden Fasern des ponto-mesenzephalen Gebietes sich hier betätigen, denn es ist bei der engen Lagebeziehung zu den beschriebenen Kernen kaum wahrscheinlich, daß es sich um eine rein zufällige Nachbarschaft handelt.

Schon mit Takagi habe ich bemerkt, daß diese Systeme bei den Wiederkäuern (Ruminanten) besonders gut entwickelt sind und damals der Meinung Ausdruck verliehen, daß hier vielleicht jene Mechanismen in Bewegung gesetzt werden, die das Erbrechen bedingen, eine Anschauung, die übrigens auch Winkler vertritt. In meinem Sinne ist aber das Erbrechen mit den antiperistaltischen Bewegungen der Ruminanten vergleichbar. Es kann reflektorisch ohne Intervention des Bewußtseins oder aber auch bewußt durch das Ekelgefühl herbeigeführt werden. Letzteres aber kann sowohl olfaktorisch als optisch, als auch gustatorisch bedingt sein. Anderseits aber wissen wir, daß das Erbrechen auch reflektorisch auf irgend einen sensiblen Reiz des Pharynx hin erfolgen kann. Es hat nun den Anschein, als ob all diese Mechanismen ihr zentrifugales Leitungssystem im Fasciculus periependymalis hätten. Wo immer dieses System getroffen wird, könnte es zum Erbrechen kommen. Man müßte demzufolge bei den Hirntumoren nicht annehmen, daß Erbrechen auftritt, wenn der Vaguskern geschädigt ist, also hauptsächlich bei Tumoren der hinteren Schädelgrube. Da die Koordinationskerne, die diesem Vorgang dienen, vorwiegend in der Medulla oblongata gelegen sind, kann dies sicherlich auch durch eine Schädigung dieser Kerne bedingt sein. Aber wir werden verstehen, daß Erbrechen auch auftreten könnte, wenn oraler gelegene mediane Gebiete geschädigt werden, also solche am Aquädukt; daß man also nicht immer nur den Hirndruck für das Zustandekommen des Brechreizes und der Übelkeit verantwortlich machen sollte, sondern untersuchen müßte, ob nicht die Störung des periependymalen Systems hier eine gewisse Rolle spielt. Jedenfalls stellt der Fasciculus periependymalis ein wichtiges vegetatives System dar.

Ich bin mir bewußt, daß wir noch weit von der endgültigen Lösung

dieser Frage entfernt sind. Ich bemühe mich derzeit, den Dingen experimentell nachzugehen und werde hoffentlich in Bälde Gelegenheit haben, über die Ergebnisse dieser Untersuchungen zu berichten.

Literatur:

(Nur die im Text namentlich Angeführten.)

Böttiger A., Beitrag zur Lehre von den chronisch progressiven Augenmuskellähmungen und zur feineren Hirnanatomie. Arch. f. Psych., Bd. 21, S. 513, 1890.

Cajal Ramón S., Histologie du système nerveux de l'homme et des vertébrés. Paris, Maloine 1911.

Edinger L., Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane. 8. Aufl., Bd. 1, F. C. W. Vogel, Leipzig 1911.

Ganser S., Vergleichend anatomische Studien über das Gehirn des Maulwurfs. Morphologische Jahrbücher, Bd. 7, S. 591.

Godlowski W. J., Über den N. triangularis. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, Bd. 32, S. 289, 1930.

v. Gudden B., Gesammelte und hinterlassene Abhandlungen. Herausg. von H. Grashey. S. 190. Bergmann, Wiesbaden 1889.

Held, Die anatomische Grundlage der Vestibularisfunktionen. Beitr. z. Anat., Physiol. u. Pathol. des Ohres, Bd. 19, S. 305, 1923.

Jacobsohn L., Über die Kerne des menschlichen Hirnstammes. Verlag der kgl. Akademie der Wissenschaften, Berlin 1909.

Kappers Ariens C. U., Die vergleichende Anatomie des Nervensystems der Wirbeltiere und des Menschen. De Erven F. Bohn, Haarlem 1920.

Kausch W., Über die Lage des Trochleariskerns. Neurol. Centralblatt, Bd. 13, S. 518, 1894.

Koch P. D., Under sögelser over Nerv. hypoglossus Udspring og Forbindelser i Medulla oblongata. Ref. Neurol. Centralblatt, Bd. 6, S. 291, Kopenhagen 1887.

Köellicker A., Handbuch der Gewebslehre des Menschen. II. W. Engelmann, Leipzig 1896.

Kryspin-Exner W., Vergleichend anatomische Studien über die Substantia perforata anterior der Säugetiere. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, Bd. 23, S. 148, 1922.

Marburg, Mikroskopisch-topographischer Atlas des menschlichen Zentralnervensystems. 3. Aufl., F. Deuticke, Leipzig und Wien 1927.

Derselbe, Entwicklungsgeschichte, makroskopische, mikroskopische Anatomie des N. cochlearis, vestibularis... Handb. d. Neurol. d. Ohres. I. Urban & Schwarzenberg, Wien 1925.

Nskamura T., Der Rollersche Kern. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, Bd. 32, S. 61, 1930.

Panegrossi, Weiterer Beitrag zum Studium der Augenmuskelkerne. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., Bd. 16, S. 268, 344, 1904.

Schütz H., Anatomische Untersuchungen über den Faserverlauf im zentralen Höhlengrau und den Nervenfaserschwund in demselben bei der progressiven Paralyse der Irren. Arch. f. Psych., Bd. 22, S. 527, 1891.

Siemerling E., Über die chronisch-progressive Lähmung der Augenmuskeln. Arch. f. Psych., Bd. 22, Supplement, 1899.

Spitzer A., Anatomie und Physiologie der zentralen Bahnen des Vestibularis. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, Bd. 25, S. 423, 1924.

Takagi, Studien zur vergleichenden Anatomie des N. vestibularis triangularis. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, Bd. 27, S. 157 u. 235, 1925.

Wallenberg A., Das basale Riechbündel des Kaninchens. Anatom. Anz., Bd. 20, S. 175, 1902.

Westphal, Über einen Fall von chronisch-progressiver Lähmung der Augenmuskeln. Arch. f. Psych., Bd. 18, S. 846, 1887.

Wilson J. T., On the anatomy of the calamus region. Journ. of Anat. and Physiol., Bd. 11, S. 110 u. 357, 1906.

Winkler C., Opera omnia. Bd. 6 u. 7. De Erven F. Bohn, Haarlem 1918, 1921.

Ziehen Th., Anatomie des Zentralnervensystems. II, 1. Fischer, Jena 1913.

Hypernephrom-Metastase oder Arachnoideal-Sarkom?

Von

Prof. Dr. Mikio Murata (Kioto, Japan).

Mit 5 Abbildungen im Text.

So leicht mitunter die Diagnose eines metastatischen Tumors im Zentralnervensystem ist, wenn der primäre Tumor bekannt oder vorher bereits operiert war, so bieten manche Metastasen für die Diagnose die unüberwindlichsten Schwierigkeiten.

Für das Gehirn kommen als hauptsächlichste metastatische Geschwülste wohl die der Mamma, ferner der Lunge, aber auch des Magens in Betracht, während die sehr häufigen Beckentumoren, besonders die Prostatatumoren mehr in die Umgebung, d. h. also im Rückenmark, metastasieren.

Eine Gruppe von Tumoren habe ich nicht erwähnt, trotzdem auch von ihnen die Metastasierung in das Zentralnervensystem bekannt ist und gar nicht so selten erfolgt: die Hypernephrome.

Es sind bereits eine Reihe von statistischen Darstellungen über die Hypernephrom-Metastasen vorhanden, von denen wohl eine der ersten die von Westphal ist. Von den 101 Fällen, die er beibringt, konnte er in 40 Metastasen auffinden, also 39,6%, wovon in 31 Fällen diese Metastasierung multipel war. Im Gehirn findet er dreimal Metastasen.

Augstein hat dann im Jahre 1921 diese Fälle um 30 vermehrt und konnte schon fünfmal Metastasen im Gehirn finden. Ich verwende von seinen 30 Fällen aber nur 25, weil in zweien über die Metastasen nichts erwähnt ist und in den übrigen drei Fällen nur ganz allgemein von Metastasierung gesprochen wird. In diesen fünf Fällen waren also Metastasen im Gehirn, somit in einem höheren Prozentsatz als bei Westphal. Er folgert, daß in den nun zusammengestellten 141 Fällen in fast der Hälfte, das sind 49,63%, Metastasen aufgetreten sind. Sehr wichtig ist der Umstand, daß er hervorhebt, daß in den Fällen, wo eine Metastasierung ins Gehirn erfolgte, nur zweimal Erscheinungen aufgetreten sind. Er nennt die Fälle von Hanke und Stumpf. Auch in seinen Fällen hatten die Gehirnmetastasen keine Erscheinungen gezeigt.

Die eine Metastase am Schädel wird als Atherom gedeutet und er meint, daß tatsächlich die Metastasierung in den Knochen zuerst erfolge und sehr viel später erst auf die Dura übergreife. Diesem Umstand ist auch die relative Symptomenlosigkeit zu verdanken, da der Tumor infolge der Usur des Knochens nach außen Raum hatte. Die sub finem auftretenden Erscheinungen

glaubt der Autor auf den Druck des Tumors auf das Gehirn beziehen zu können. Dem widerspricht wohl der Umstand, daß diese Erscheinungen erst zwei Tage vor dem Tode aufgetreten sind und daß doch im Gehirn an vielen Stellen Tumoreinbrüche vorhanden waren. Leider ist eine histologische Untersuchung des Gehirns scheinbar nicht vorgenommen worden.

In einer neueren Statistik von Lubarsch finden sich unter 115 Hypernephromen 93 (d. s. 81%) mit Metastasen. Im Gehirn fand er solche in 8,6%. Er erwähnt eine Angabe von Küster, der solche nur in 4,9% angibt.

Wie man also sieht, scheint die Zahl der Gehirnmetastasen der Hypernephrome mit der Vermehrung der Quellen und der besseren Kenntnis derselben zu steigen.

Es erhebt sich nun die Frage, welche von den Hypernephromen die Tendenz zur Metastasierung besitzen.

Collins und Armour beschreiben eine Hirnmetastase eines Hypernephromes und sind der Meinung, daß diese Tumorgattung als etwas vollständig Selbständiges vom Karzinom resp. Sarkom zu trennen sei. Sie unterscheiden zwischen benignen und malignen Tumoren dieser Art, wobei die Malignität teils durch den Charakter des Tumors, teils die Tendenz zur Metastasierung bedingt wird. Während der Tumor in der Nebenniere aus kubischen perikapillär angeordneten Zellen besteht, die deutlich Vakuolen (Fett) aufweisen, hat die Metastase im Gehirn einen ganz anderen Charakter aufgewiesen. Hier ist nichts von Zellen zu sehen, wie sie der Nebennierenrinde entsprechen, sondern die Zellen waren größer, polymorph, dunkel gefärbt und zeigten die Kerne in verschiedenen Stadien der Degeneration. Einzelne von ihnen waren auch sehr dunkel. In einzelnen dieser Zellen — es dürfte sich hier wohl nicht um Tumor-, sondern um Gliazellen gehandelt haben — waren auch rote resp. weiße Blutkörperchen eingeschlossen. Das klinische Bild dieses Falles ist insofern bemerkenswert, als sich anfangs nur typische Jaksonanfälle fanden, kein Symptom seitens der originären Tumors bestand und sich erst später eine leichte Parese der krampfenden Seite dazugesellte. Der Tumor saß im Armzentrum und war verhältnismäßig klein.

Sophie Schnee-Warsar hat dann im Jahre 1926 über einen Fall einer Hypernephrom-Metastase im Gehirn berichtet, die apoplektiform in Erscheinung trat, also anders als der eben erwähnte Fall. Auch der von der Autorin selbst veröffentlichte Fall ging unter der Diagnose Apoplexie. Im Gehirn fanden sich eine ganze Reihe von Metastasen, die ein Durcheinander von weißen und mehr gelben Knoten mit roten und rotbraunen Fleckchen aufwiesen. An zwei großen Metastasen fand sie außerhalb der scharfen Geschwulstgrenze eine 1 cm breite Zone scheinbar unveränderter Gehirnsubstanz, die außen von einer Ringblutung umgeben ist. Was nun die histologische Untersuchung anlangt, so ist in diesem Falle eine Differenz gegenüber den vorigen Autoren insofern zu konstatieren, als auch die Gehirnmetastasen vielfach den Bau der Nebennierenrinde zeigen. Die Knoten bestehen aus Alveolen und Strängen sehr lipoidreicher Epithelzellen, die oft ganz große Lumina einschließen. Auch solide Zellstränge fanden sich. Dagegen spricht

sich die Autorin eher für Lubarsch aus, der eine so strenge Trennung wie Collins und Armour negiert, und zwar aus dem Grunde, weil eigentlich der Charakter der Geschwülste ungleichartig ist, zum Teil karzinoid, zum Teil dem Bau der Nebennierenrinde adenoid entsprechend. Trotzdem die Autorin meint, daß das klinische Bild durch den anatomischen Befund eine Erklärung hätte, kann ich das nicht annehmen, denn es sind doch zu viele Metastasen im Gehirn, von denen man hätte erwarten müssen, daß sie Symptome machen. Sie meint nur, daß nicht der Tumor die Erscheinungen hervorgebracht hätte, sondern die Blutungen in der Umgebung der Gehirnmetastasen.

Sehr interessant ist ein von R. Dieterie veröffentlichter Fall von Gehirnmetastase eines Hypernephroms bei einem vier Jahre drei Monate alten Kind schon deshalb, weil sich hier ein ganz analoges klinisches Bild zeigte, wie in dem Falle von Collins und Armour, nämlich Jaksonepilepsie. In diesem Falle war auch eine starke Blutdrucksteigerung und eine Pubertas praecox. Die Diagnose war in vivo gemacht. Das Gehirn machte den Eindruck, daß es größer sei als es dem Alter des Kindes entspricht. Es zeigen sich im Gehirn kleine Partien scheinbar oberflächlicher Erweichungen und die Basilararterie zeigt an einer Stelle eine Verdickung der Intima. Auch im Großhirn waren die Gefäße eigentümlich verändert im Sinne einer Arteriosklerose. Der Autor bringt eine Reihe von Fällen kindlicher Arteriosklerose, die auf die Nebennierenaffektionen bezogen werden. Der Fall scheint deshalb von Bedeutung, weil er zeigt, daß es nicht immer die Metastase sein muß, die die Anfälle hervorruft, sondern daß es gelegentlich die begleitende oder durch die Nebennierenaffektion, vielleicht bedingte schwere Gefäßveränderung mit gleichzeitiger Hypertension sein kann, die, wie auch in dem Falle Schnee-Warsar, möglicherweise die koordinierten Erscheinungen bedingt hat.

Sehr interessant sind drei Fälle von Joßmann, von denen zwei Hypernephrom-Metastasen im Rückenmark betreffen, einer dagegen eine solche im Gehirn, bei der sich gleichfalls klinisch Jaksonanfälle und eine Hemiplegie zeigt. Hier wurde mit Hilfe der Pyelographie ein Tumor festgestellt.

Schuster bemerkt zu diesem Fall, daß die scharfe Konturierung der Hypernephrom-Metastase vielleicht charakteristisch sei.

Kalischer erwähnt, daß er vor Jahren darauf hingewiesen hat, daß die Hypernephrome oft erst durch die Metastasen erkannt werden. Er weist auf französische Autoren hin, die Fälle von Hypernephrom-Metastasen im Gehirn und in der Lunge beschrieben haben, ohne den primären Tumor zu kennen, so daß man das Ganze als tuberkulösen Prozeß deutete.

Gerwer bringt zwei Beobachtungen, deren eine, eine 65jährige Patientin, die eine typische Hemiplegie hatte und nur kurze Zeit am Leben blieb und sechs Metastasen im Gehirn aufwies, die nicht über Walnußgröße hinausgingen. Sie waren knotenförmig gebaut, hatten poligonale oder rundliche Zellen, die zum Teil alveolär, zum Teil perivaskulär angeordnet waren, zum Teil symplastische Massen bildeten. Gerwer weist darauf hin, daß analoge Massen von Dobrovoljskaja beschrieben wurden.

In einem zweiten Fall, der sich gleichfalls sehr rasch entwickelte, nur wenige Monate dauerte, hatte sich, abgesehen von einem Nebennierentumor, eine Hirnmetastase gefunden, die von einer Kapsel umgeben war und eine alveoläre Anordnung zeigte. Hier waren polymorphe Zellen vorwiegend perivaskulär angeordnet. Das wesentlichste dieser Fälle ist der Umstand der raschen Entwicklung der Hirnerscheinungen und die nach der Metastasierung auffallend kurze Dauer der Erkrankung. Denn anzunehmen, daß es sich hier nicht um Metastasen handelt, sondern um fötale Keime, die plötzlich im Gehirn zu wuchern beginnen, liegt wohl kein Grund vor.

Ein dritter Fall zeigt nur Erscheinungen seitens des Rückenmarks und der Medulla obl.

Das wären die genauer mitgeteilten Fälle von Hypernephrom-Metastasen im Gehirn, während solche im Rückenmark von einer ganzen Reihe von Autoren (Taterka z. B.) mitgeteilt wurden. Das Auffällige bei den Hypernephrom-Metastasen des Gehirns ist folgendes:

1. Es treten plötzlich Erscheinungen auf, bevor man in der Mehrzahl der Fälle noch den primären Tumor erkannt hat,

2. das klinische Bild, unter dem sie in Erscheinung treten, ist meist das der Jaksonepilepsie oder des apoplektischen Insultes, gewöhnlich ohne daß die Allgemeinerscheinungen eines Hirntumors vorhanden wären, und

3. ist der Charakter dieser Geschwülste nicht immer so, daß man gleich auf eine Hypernephrom-Metastase verfallen würde. Sie setzen sich aus Zellen zusammen, die nicht immer charakteristisch sind, und zeigen außerdem in der Anordnung der Zellen Varianten, die keineswegs den Hypernephromen entsprechen.

Meine eigene Beobachtung betrifft einen 33 Jahre alten Patienten, den Professor Marburg durch mehrere Jahre zu beobachten Gelegenheit hatte. Die Familienanamnese ist vollständig belanglos. Der Patient erinnert sich keiner wie immer gearteten Erkrankung bis zum Kriege. Im Jahre 1917 erkrankte er an Malaria und Dysenterie.

Anfang August 1927 beginnt er über Kopfschmerzen zu klagen, hat angeblich Doppelbilder und alles erscheint ihm am rechten Auge trüb. Das greift auch auf das linke Auge über, währt aber nur kurze Zeit, um dann wieder normalem Sehen Platz zu machen. Der Gang war unsicher und da damals der Fundus eigentlich normal war und keinerlei sichere Zeichen einer lokalen Affektion im Gehirn nachzuweisen war, wurde der Patient einer Röntgenbestrahlung unterworfen. Aber schon Ende 1927 trat eine Stauungspapille auf, und zwar eine sehr starke (5 bis 6 Dioptrien). Gleichzeitig zeigte sich die Frontal- und Okzipitalgegend linkerseits klopfempfindlich und es bestand eine linksseitige Fazialisparese sowie eine linksseitige leichte Parese der Extremitäten. Der Patient wurde nun zwecks Lipjodolfüllung an die Klinik Eiselsberg aufgenommen.

Die Untersuchung ergab einen Hydrocephalus occlusus durch Kompression des Aquaeductus Sylvii, ohne daß irgend ein Zeichen, das für einen Hirntumor sprach, vorlag. Da sich der Patient weigerte, eine Trepanation vornehmen zu lassen, verließ er die Klinik. In der Folgezeit wird von Müller eine Trepanation der Scheiden des N. opticus vorgenommen, die aber erfolglos blieb. Erst im März 1929 kommt der Patient wieder in die Beobachtung Professor Marburgs, der seine sofortige Aufnahme an die Klinik Eiselsberg veranlaßte zwecks Vornahme einer Operation. Die Erscheinungen hatten sich insofern geändert, als nun rechts vorn am Schädel eine Klopfempfindlichkeit bestand, daneben eine linksseitige Parese inklusive Fazialis, wenn

auch sehr geringen Grades, mit Steigerung der Sehnenreflexe und Herabsetzung des Bauchdeckenreflexes. Inzwischen war der Patient nahezu erblindet und es bestand eine Optikusatrophie nach Stauungspapille.

Der am 26. März vorgenommene Röntgenbefund deckte sich mit der erschlossenen Annahme eines raumbeschränkenden Prozesses in der rechten vorderen Schädelgrube, der mit einem mächtigen Hydrozephalus einherging. Der Umstand, daß die Laminae cribrosae verdünnt sind, läßt auch den Röntgenologen folgern, daß es sich um einen Stirnhirntumor handelt. Mit dieser Diagnose wurde der Patient operiert. Die Operation mußte unterbrochen werden, da bereits im Knochen eine derartige Stauung in den Venen vorhanden war, daß es kaum glückte, eine kleine Lücke im Schädel anzulegen. Eine fast noch größere Stauung der Venen bestand in der Dura. Trotzdem die Öffnung nur klein war, prolabierte ein über nußgroßes Stück des Gehirns (Tumor?) nach außen. Um diesen Prolaps zu bekämpfen, wurde eine Ventrikelpunktion vorgenommen und 50 ccm Liquor abgelassen. Auch wurde der Patient weiter mit Röntgenstrahlen behandelt, da ein neuerlicher Eingriff infolge Infektion des Prolapses unmöglich war. In der Folgezeit trat dann eine Protrusio bulbi rechts auf und eine langsam fortschreitende Überhäutung des Prolapses. Aber wegen der konstanten Suppuration konnte ein neuerlicher Eingriff nicht vorgenommen werden. Der Patient wurde nach Hause entlassen. Er fühlte sich in der Zwischenzeit verhältnismäßig wohl. Gegen Ende August treten dann psychische Störungen auf. Der Patient ist delirant, unruhig, nicht im Bett zu halten, drängt fort, führt obszöne Redensarten und wird neuerlich an die Klinik aufgenommen, wo trotz aller Bemühungen, den immer stärker werdenden Druck zu senken, der schließlich zu einem Spasmus aller Extremitäten geführt hat, keine Besserung auftritt, bis schließlich Ende September eine Pneumonie einsetzte, der der Kranke am 29. September erliegt.

Bei der Obduktion zeigen sich zunächst sehr starke Erscheinungen von Hirndruck am Knochen. Im Frontallappen zeigt sich ein zirka orangegroßer, aus einem grauweißlichen, teilweise durchbluteten Gewebe bestehender Knoten, der mit der Dura fest verwachsen erscheint. Er begrenzt sich ziemlich scharf gegen die Gehirnsubstanz. Stellenweise ist zwischen Tumor und Gehirn ein deutlicher Spaltraum vorhanden. Die Gehirnsubstanz des rechten Parietal- und Temporallappens ist stark verdrängt und zusammengepreßt. Der rechte Seitenventrikel bildet einen schmalen Spaltraum und ist über die Medianebene des Schädels nach links gedrängt. Der linke Ventrikel ist beträchtlich erweitert. Neben einer Pneumonie besteht in der linken Niere, in der Nähe des oberen Pols gelegen, ein kirschgroßer, die Oberfläche der Niere vorwölbender Knoten, der sich ziemlich scharf abgrenzt und aus einem weichen, von Blutungen durchsetzten fremdartigen Gewebe besteht.

Bei der Untersuchung des Tumors des Gehirns zeigt sich, daß derselbe einen eigenartigen alveolären Bau besitzt, der im ersten Moment den Gedanken an ein Endotheliom aufkommen läßt. Bei genauerer Untersuchung aber findet sich, daß eigentlich die Charaktere eines Endothelioms vollständig fehlen. Zunächst sind die Zellen kubisch, auch birnförmig und so angeordnet, wie wenn es sich um Acini handeln würde (Abb. 1). Mitunter sieht man sie wohl um ein Gefäß herum, aber nicht derart, daß sie die Gefäße strahlenförmig einscheiden würden. Sie sind regellos um die Gefäße gelagert. Die Kerne sind meist hell, einzelne aber auch dunkel. Mitunter sind mehrere Kerne in einer Plasmamasse vorhanden, ohne daß man deutlich die Grenze des Plasmas differenzieren könnte (Abb. 2). In vielen Zellen sieht man deutlich Vakuolen. Der Tumor ist sehr gefäßreich, die Wände der Gefäße sind stellenweise vollständig homogenisiert, kaum daß man die Intima deutlich erkennt und um die Gefäße herum ist eine glasige homogene Masse (Abb. 3). An manchen Stellen erinnert das Gewebe fast an Knorpel. Noch einmal sei betont, daß der Bau des Tumors nicht ganz gleichmäßig ist, daß er zum Teil alveolär, zum Teil aus Zellsträngen zusammengesetzt ist, daß sich gelegentlich diese Zellstränge um Gefäße anordnen, gelegentlich aber auch, wie erwähnt, pseudoazinös. Das Gewebe am Tumor ist Kompressionsglia. Von nervöser Substanz ist in diesem aufgelockerten gliösen Ge-

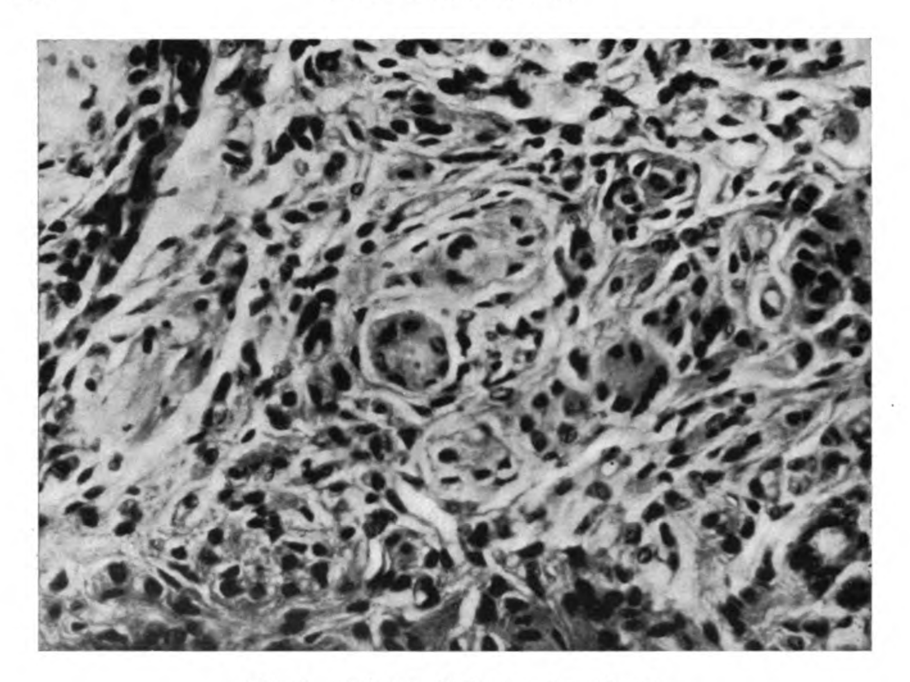


Abb. 1. Azinöse Bildungen im Tumor.

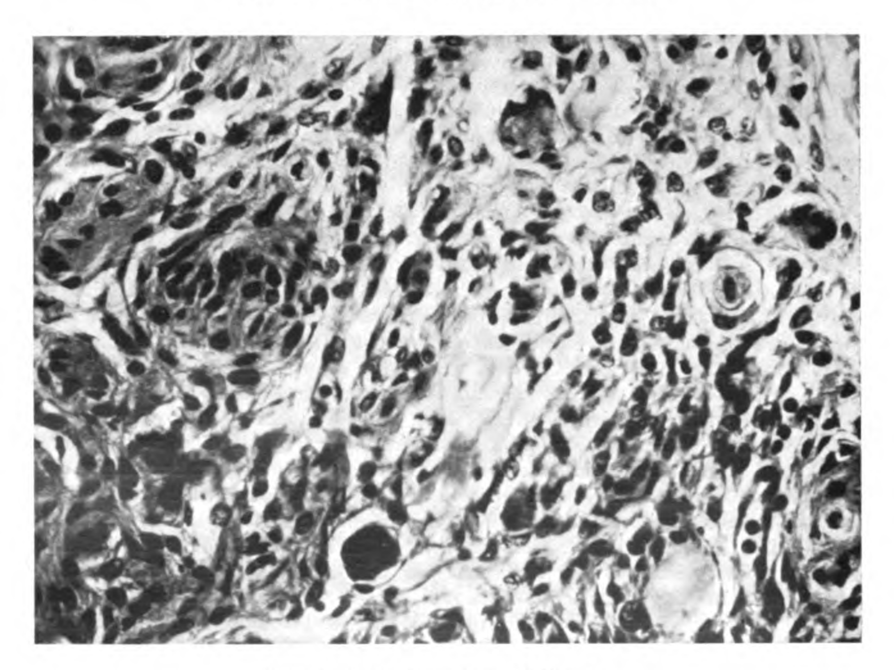


Abb. 2. Undifferenzierte Zellhaufen.

webe nichts wahrzunehmen, so daß es den Anschein hat, als wenn der Tumor von einer Gliakapsel umgeben wäre. An einzelnen Stellen erkennt man noch den malazischen Charakter dieser Partie. Es ist darum fraglich, ob der Tumor eine Kapsel hat, denn man sieht Zapfen des Tumors gegen die Umgebung hin aus der Hauptmasse vorgestülpt. In der Nähe dieser Zapfen kann man dann noch deutlich die Malazie erkennen (Abb. 4). Eine Bindegewebsfärbung zeigt, daß der Tumor wohl ein Bindegewebsgerüst erkennen läßt, daß die Tumorzellen aber keinerlei Bindegewebsfärbung angenommen haben, sondern in dem Karminpräparat rot erscheint. Ein Haidenhain-Präparat zeigt deutlicher als das Übersichtspräparat, daß die Kerne in der Mehrzahl hell sind, das Chromatin in feiner Verteilung enthalten und nur einzelne gröbere Chromatinkörnchen erkennen lassen. Nissl- und Gieson-Präparate ergeben nichts Besonderes.

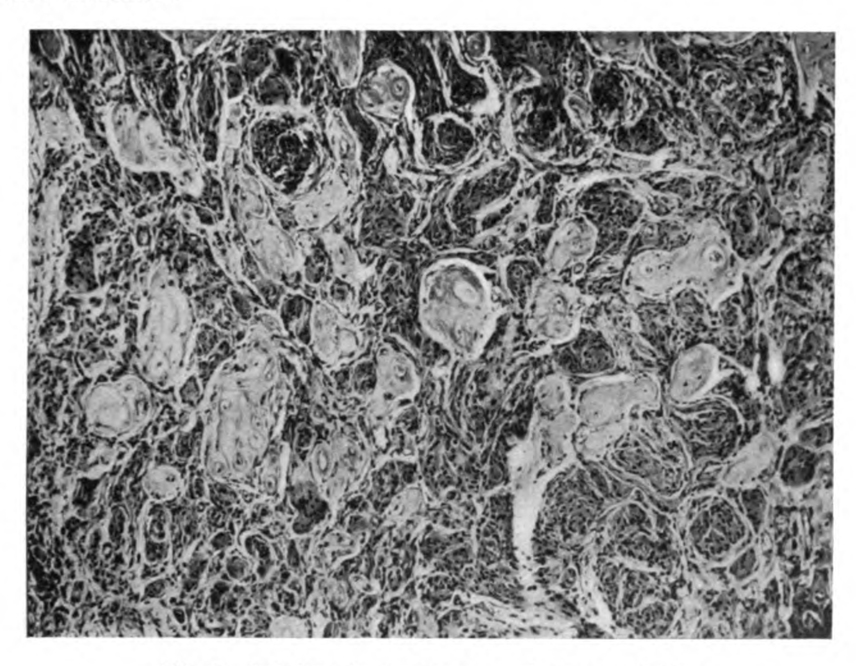


Abb. 3. Gefäßwandverbreiterung und Homogenisation.

Wenn wir nun die Ausbreitung des Tumors untersuchen, so kann man ihn schon im Frontallappen finden. Kaudalwärts reicht er in den Parietallappen hinein. Am besten überblickt man das, wenn man einen Querschnitt, etwa dem hinteren Drittel des Tumors entsprechend, ins Auge faßt (Abb. 5). Es zeigt sich da, daß die mediane Hemisphärenpartie frei ist, ebenso die oberste Stirnwindung und die oberste angrenzende Parietalwindung. Wie schon erwähnt, ist der Frontallappen ganz lateral und oral vom Tumor eingenommen. Kaudalwärts rückt der Tumor immer weiter medial und nimmt nahezu das ganze Frontalmark ein, nur die mediale Windung freilassend. Das geht bis zum Ventrikelbeginn. Hier zeigt sich eine Verdrängung des Ventrikels und noch weiter kaudalwärts sieht man, daß auch die Inselwindungen verschont werden, daß dagegen der Tumor das ganze operkulare Gebiet auch des Schläfelappens einnimmt. Er endet dann ziemlich rasch, etwa entsprechend der Gegend, wo das Seitenhorn ins Hinterhorn übergeht, also im Gebiet des Parietallappens, der verhältnismäßig in seinen hinteren Abschnitten intakt erscheint. Auch an den Querschnitten durch den ganzen Tumor kann man erkennen, daß er äußerst expansiv

wächst und daß die benachbarten Gebiete durch Druck eine schwere Degeneration der Fasern erkennen lassen. So zeigt sich, daß die ganze innere Kapsel in der Nachbarschaft des Tumors aufgehellt ist, eine Aufhellung, die allerdings nicht zu einer schweren sekundären Degeneration geführt hat, denn in der Brücke sieht man die Pyramidenfasern wieder intakt, ebenso ist das ganze Linsenkerngebiet faserarm. Auch die Capsula extrema und selbstverständlich auch die angrenzenden Windungen des Temporalpols bzw. des Frontallappens.

Da die histologische Untersuchung des scheinbaren Nierentumors ein Hypernephrom ergab und sich der Tumor im Gehirn nicht von dem unterschied, was die Autoren als Hypernephrom-Metastase bezeichnen, so müßte



Abb. 4. Malazie in der Umgebung des Tumors.

man wohl annehmen, daß es sich hier nicht, wie ursprünglich angenommen wurde, um ein Endotheliom handle, sondern um eine Hypernephrom-Metastase. Dafür spricht

1. die Zellform. Es sind meist kubische, auch birnförmige, unregelmäßig geformte Zellen mit hellem Kern und oft sehr deutlichen Vakuolen. Gelegentlich sieht man symplastische Formen. Diese Zellen sind entweder pseudoazinös angeordnet, gelegentlich auch perivaskulär. Im großen und ganzen aber ist die Anordnung des Tumors nicht sehr regelmäßig, zeigt aber einen alveolären Bau. Der Tumor ist ungemein gefäßreich und die Gefäßwände sind schwerst degeneriert. Ferner kann man sehen, daß das Wachstum des Tumors ein expansives ist, indem die Umgebung des Gehirns schwer erweicht ist. Die Glia, die übrig geblieben, aufgelockert erscheint, während tatsächlich

der Tumor sich leicht hätte ausschälen lassen. Man sieht, daß er zapfenförmig gegen das Gehirn weiterwächst, wobei die Zapfen eher aussehen wie kleine Metastasen, da sie nur durch einen dünnen Stiel mit dem Haupttumor verbunden sind.

Von einer genauen Untersuchung der sekundären Degeneration wurde abgesehen, weil der Tumor expansiv gewachsen ist und ein starkes Ödem in der Umgebung erzeugt hat.



Abb. 5. Kaudales Drittel des Tumors (Weigert-Pal-Präparat).

Die erste Frage, die sich erhebt, ist nun die nach dem Charakter des Tumors. Wenn man von dem Zufallsbefunde des kleinen Hypernephroms ausgeht, so muß man sich fragen, ob dieser Tumor nicht auch der Gruppe der Hypernephrome angehört, also als metastatischer aufgefaßt werden muß. Für diese Tatsache spricht erstens die Konstitution, die in vieler Beziehung den drüsigen Charakter des Tumors erkennen läßt. Und wenn man die Beschreibung solcher Tumoren bei anderen Autoren liest, so kann man sich des Gedankens nicht erwehren, daß auch hier eine Hypernephrom-Metastase vorhanden ist. Dagegen erheben sich sofort Bedenken, wenn man die Größe des Tumors ins Auge faßt. Es ist kaum je der Fall, daß ein Hypernephrom nur eine Metastase macht, vor allem, daß Metastasen im Knochen fehlen. Der

zweite Umstand ist der, daß die Metastase ein unendlich großer Tumor ist, weit größer als der Tumor in der Niere, und der dritte Umstand ist der, daß wir nur eine einzige Metastase im Gehirn haben, während ja sonst immer von mehreren gesprochen wird. Wir können deshalb die Möglichkeit hier nicht von der Hand weisen, daß in diesem Fall ein andersartiger Tumor vorliegt, der nur in seinem Aussehen an die Hypernephrom-Metastase erinnert. Die Frage, welche Art Tumor hier gemeint sein kann, ist verhältnismäßig leicht zu entscheiden. Man kann nur annehmen, daß es sich um einen Tumor der Sarkomgruppe handelt. Der Umstand, daß dieser Tumor mit den Meningen aufs engste verwachsen war, spricht dafür, daß es sich hier vielleicht um einen jener Tumoren handelt, die Martin Benno Schmidt als erster beschrieb und welche er von der Arachnoidea hergeleitet hat, Tumoren, die dann Mallory neuerdings bearbeitet hat und die wegen ihrer Herkunft aus den Meningen von Bailey und Cushing als Meningiome bezeichnet wurden. Wie man sieht, ist selbst durch die histologische Untersuchung nicht sicher möglich, eine genaue Differenzierung dieser Tumorart vorzunehmen. Wir haben aber gehört, daß bei den Hypernephrom-Metastasen drei Momente klinisch in Frage kommen, auch wenn der primäre Tumor nicht gefunden wird.

Der erste Umstand ist die Metastasierung in die Knochen, der zweite die Häufigkeit apoplektischen Einsetzens oder Auftretens epileptiformer Anfälle. Letztere sind verständlich, weil diese Tumoren ja gewöhnlich vom Knochen aus in die Dura und das Gehirn einbrechen; und drittens ist die verhältnismäßig kurze Dauer dieser Hypernephrom-Metastasen hervorzuheben.

In meinem Fall hat sich der Tumor aber anders entwickelt. Zunächst bestanden allgemeine Hirndrucksymptome, dann die deutlichen Erscheinungen eines rechtsseitigen Stirnhirntumors. Nur der Umstand, daß der Patient sich gegen die Operation refraktär verhielt und die — wie Marburg bereits erwähnt hat — die verhältnismäßig unzulängliche Sehnervenscheidentrepanation zwecks Druckentlastung vornehmen ließ, hatte zur Folge, daß die Stauungen im Knochen und der Dura so stark wurden, daß man nur eine Palliativtrepanation vornehmen konnte. Aber auch nach dieser entzog sich eigentlich der Patient der weiteren Behandlung, bis schließlich der Zustand ein solcher wurde, daß ein neuerlicher Eingriff nicht vorgenommen werden konnte.

Ich möchte mich mit Rücksicht auf das klinische Verhalten des Falles, ferner mit Rücksicht auf den unilokulären Sitz des Tumors trotz des kleinen Hypernephroms eher dahin entscheiden, daß es sich hier um einen von den Meningen ausgehenden Tumor handelt, der nur einen etwas eigenartigen Bau besitzt. Er gehört also in die Gruppe der Endothelial-Sarkome und dürfte von der Arachnoidea aus entstanden sein.

Wenn ich noch ein Wort über die eigenartige Gefäßveränderung anfüge, so ist wohl kein Zweifel, daß es sich hier um eine sekundäre handelt. Möglicherweise ist der Grund für dieselbe, da sie ziemlich weit nach außen gelegen ist, der Umstand, daß eine Röntgenbestrahlung vorgenommen wurde und die Gefäße möglicherweise dadurch gelitten haben. Vielleicht ist auch die

homogene Masse, die um die Gefäße herum zu finden ist, Ausdruck der durch die Röntgenbestrahlung herbeigeführten Destruktion. Sonst aber hat sich in diesem Tumor kein Zeichen finden lassen, das für eine Röntgenwirkung spricht. Wenn sich trotzdem unter dem Einfluß der Röntgenbestrahlung die Erscheinungen zeitweise gebessert haben, so ist das nur Beweis dafür, daß wohl nicht der Tumor, sondern der begleitende Hydrozephalus eine Beeinflussung erfahren hat.

Literatur:

Aschoff, Lehrbuch der pathologischen Anatomie.

Augstein, Über Hypernephrommetastasen im Zentralnervensystem. Arch. f. Psych., Bd. 63, 1921.

Bullowa und Jesse G. M., Ein Fall von Hypernephrom mit spinalen Metastasen. Med. clin. of Northamerica, Bd. 5, Nr. 4, S. 1113 bis 1124, 1922.

Collins und Armour, The metastasis of hypernephroma in the nervous system. Jacksonian epilepsy caused by such a lesion. American Journal of the medical sciences, Nr. 144, 1912.

Derewenko und Fedoroff, Zur Frage über die Neubildungen in den Nieren. Arb. d. Hosp. d. chir. Klinik von Prof. Fedoroff, Bd. 2, 1908.

Elmer, Kedzierski und Scheps, Ein Fall von Diabetes insipidus durch Hypernephrommetastase im Tuber cinereum hervorgerufen. Polskie arch. med. wewnetrz nej., Bd. 5, Nr. 4, S. 573 bis 582, 1927. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 51, 1927.

Joszmann, Hypernephrommetastase. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 52, S. 406, 1929.

Gerwer, Über die Metastasen der Hypernephrome im Gehirn. Arch. f. Psych., Bd. 88, S. 345 bis 357, 1929.

Henke, Verhandl. D. Path. Ges., 1906, Stuttgart.

Küster, Die Chirurgie der Nieren. Ferd. Enke, Stuttgart, S. 1896 bis 1902.

Kauffmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Leipzig 1922.

Lubarsch, Die destruierend wachsenden Nierengewächse, im Handb. d. speziellen path. Anatomie u. Histologie von Lubarsch und Henke, Bd. 6, S. 630 bis 675, 1925.

Oppenheim, Die Geschwülste des Gehirns. Nothnagels Handbuch.

Robert Richard Dieterle, Malignes Hypernephrom mit Arteriosklerose beim Kinde. Journ. of nerv. a. ment. dis., Bd. 65, Nr. 1, S. 42 bis 49, 1927.

Redlich, Handbuch der Neurologie von Lewandowsky.

Schnee, Warsar Sophie, Zur Kauistik der Hypernephrommetastase im Gehirn unter dem Bilde einer Apoplexie. Zeitschr. f. Path., Frankfurt, Bd. 34, Heft 2, S. 327 bis 336, 1926.

Schmincke, Über den sarkomähnlichen Bau der Grawitzschen Tumoren der Niere. Zeitschr. f. Path., Festschrift für Schmidt, Bd. 33, 1923.

Seyssojeff, Zur Frage über die Hypernephrome. Russk. Wratsch., Nr. 46, 1910.

Taterka Hans, Nervensymptome bei Hypernephrommetastasen im Knochensystem.

Westphal, Die klinische Diagnose der Grawitzschen Tumoren.

Aus dem Neurologischen Institut der Wiener Universität
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg.)

Zur Lokalisationsfrage der posthemiplegischen Athetose.

Von

Dr. Michael Kamin, Ljubljana (Jugoslavien).

Mit 4 Abbildungen im Text.

Die scheinbar so feststehende anatomische und pathophysiologische Umgrenzung extrapyramidaler Erkrankungen beginnt sich in neuester Zeit zu lockern. Indem man verschiedene unwillkürliche Bewegungsstörungen und hypertonische Erscheinungen einerseits auf die Basalganglien, anderseits auf das Kleinhirn bezog, blieb der Kortex davon sozusagen ausgeschlossen. Alle diesbezüglichen Hypothesen verdichteten sich in der Annahme, daß im Pallidum ein Zentrum für Bewegungsautomatismen liegt, auf welches anderseits das Striatum kontrollierend und hemmend einwirkt. Vom Pallidum geht die zentrifugale Bahn zu den verschiedenen Kernen des Hypothalamus und des Mittelhirns, von wo aus einige efferente Bahnen in das spinale Vorderhorn ziehen. Das Pallidum und das Kleinhirn, welches auf dasselbe Hirnstammgebiet einwirkt, beeinflussen sich gegenseitig, indem das eine oder das andere superponiert ist. Die Hirnrinde ist nur das Organ der willkürlichen Bewegungen.

Nun sprach Mann (1921) die Annahme aus, daß bei der striären Bewegungsstörung nicht ein getrennt vom Pyramidensystem verlaufender subkortikaler Mechanismus in einer Funktion versagt, sondern es muß in Gestalt des Corpus striatum ein Mechanismus gestört sein, der in den willkürlichen Bewegungsapparat eingeschaltet ist, ein Apparat, der durch Abgabe von regulierenden und hemmenden Impulsen die regelrechte Funktion des Pyramidensystems ermöglicht. In diesem Sinne faßt er die striäre Bewegungsstörung als eine Abart der Ataxie auf, und zwar ist bei dieser Koordinationsschädigung die richtige Abstufung der gegenseitigen Spannungsverhältnisse von Agonisten und Antagonisten gestört. Nimmt man nun an, daß im Corpus striatum ein Zentrum existiert, das die zentripetalen Innervationsmerkmale über das gegenseitige Verhältnis der Agonisten und Antagonisten sammelt und in zweckmäßiger Anordnung der motorischen Rinde zwecks Entsendung sachgemäßer motorischer Impulse zuführt, so würden wir dem Verständnis näherkommen. Man müßte sich vorstellen, daß von den regulierenden, die

Innervationsmerkmale übermittelnden Kleinhirn-Hirnrindebahnen ein Nebenschluß eingeschaltet wäre, der etwa vom Nucleus ruber abzweigen würde, um sich nach dem Striatum zu begeben. Das Striatum würde somit den Sammelpunkt der unterbewußten Innervationsmerkmale über die gegenseitigen Spannungsverhältnisse in den Muskeln bilden. Dieser Sammelpunkt würde dann für die Hirnrinde eine Unterlage zur Ausführung der zweckmäßigen Innervation auf dem Wege der Pyramidenbahnen ausmachen. Eine Störung in diesem Sammelpunkte würde dann zu striären Komplexen führen.

Flatau kommt in seinen Überlegungen zu der Annahme, daß es sich auf Grund physiologisch-experimenteller Tatsachen (Wilson) schwer mit der apodiktisch sicheren Lokalisation der extrapyramidalen Erscheinungen ausschließlich im Striatum-Pallidum (Vogt, Hunt, Förster) rechnen lasse. Auch müsse man sich bei objektiver Musterung der erhobenen anatomischen Befunde sagen, daß dieselben nicht streng isoliert auftreten und sich auch nicht ausschließlich auf das Striatum-Pallidum beschränken; die Läsionen überschreiten fast immer das Territorium der zentralen Ganglien, häufig wird der Thalamus mitbetroffen und schließlich weisen bei einer und derselben Krankheit die pathologisch-anatomischen Veränderungen gewisse lokalisatorische Schwankungen auf. In bezug auf die striäre Erklärungsweise gewisser choreatischer, athetotischer u. a. Hyperkinesen meint Flatau, daß es schwer sei, sich vorzustellen, daß in der Tat Zentren bestehen, deren Enthemmung zur Erlösung und Befreiung hochkomplizierter Bewegungsakte führe. Er wirft sodann die Frage auf, ob diese Hyperkinesen doch nicht kortikalen Ursprungs seien und schließlich durch Vermittlung der Pyramidenbahnen zustande kämen.

Zur kortikalen motorischen Region ziehen zahlreiche zentripetale Bahnen, so thalamortikale, dann solche von verschiedenen Mittel- und Zwischenhirnganglien und auch vom Kleinhirn durch die rubrale Bahn. Durch Vermittlung des Sehhügels kann auch der Globus pallidus seinen Einfluß auf die Rinde ausüben. Alle diese Bahnen wirken auf die Rinde regulierend und hemmend. Bei Unverletztheit dieser Bahnen entstehen keine unwillkürlichen Bewegungen, erst die Läsion einer dieser Bahnen verunstaltet deren Einfluß auf die motorische Hirnrinde und kann zur Auslösung der verschiedensten Bewegungskomplexe führen. Es entstehe nun die Frage, warum die unwillkürlichen Bewegungskomplexe nicht bei jeder Verletzung oder Erkrankung der subkortikalen Gebilde zum Vorschein kommen. Man sollte meinen, führt der Autor weiter aus, daß je näher zur Hirnrinde, desto geringer die Chancen der Auslösung dieser Bewegungen werden, zumal da die Bahnen etwa fächerartig der Hirnrinde zuströmen. Je mehr man sich dem Stiel (zentrale Ganglien, Kleinhirn) dieser Fächer nähert, desto leichter wirkt die Enthemmung der motorischen Rinde im Sinne des Hervortretens von unwillkürlichen vertrackten Hyperkinesen. Rothmann, Munk meinten bereits, daß in der Hirnrinde, nebst den klassischen motorischen Zentren, sich auch andere befinden, die gerade mit den subkortikalen Zentren verbunden sind. Es wäre also möglich, daß es bei einer krankhaften Läsion aller zuführenden

Kortikalbahnen zu einer Enthemmung (im weitesten Sinne des Wortes) der in der motorischen Rinde deponierten Bewegungsmechanismen käme und daß dadurch das Zustandekommen der verschiedensten unwillkürlichen Bewegungskomplexe ermöglicht wäre. Die Hyperkinesen, die dabei entstehen, und deren unzählige Kombinationen würden von der Art, der Tiefe und Lokalisation der Herde in diesen zentripetalen Bahnen abhängig sein.

Nießl von Mayendorf wendet sich in seiner Arbeit über die Chorea entschieden gegen die Striatum-Theorie oder, wie er in allererster Linie meint, Putamen-Theorie der Chorea. Diese sei im wesentlichen bedingt durch den Ausfall der Linsenkernschleife, d. h. Fasern zentripetaler Art, die unter dem Linsenkern hindurchschlüpfen und die postzentrale operkulare Region erreichen. Es sei dabei aber auch das Kleinhirn mitbeteiligt, und zwar vermittels der zentralen Haubenbahn.

Marburg kommt schon im Jahre 1914 auf Grund einer klinisch-anatomischen Beobachtung — lokalisierter Schütteltremor bei einer Zyste, die etwas über taubeneigroß knapp unter der Hirnrinde im Marklager, etwa entsprechend dem ventralen Drittel der hinteren Zentralwindung, dem angrenzenden Gyrus supramarginalis gelegen, nach oben etwas in das Gebiet des oberen Scheitelläppchens hineinragend; dabei wird der Linsenkern von der Zyste nicht berührt, sie liegt knapp hinter ihm — und ferner auf Grund von drei klinisch beobachteten Fällen zu der Überzeugung, daß die Fasern, deren Ausfall den Schütteltremor bedingt, die Bahn einschlagen, die im Bindearm beginnend durch den roten Kern und über den Thalamus, Linsenkern, Marklager kaudal von diesem zur Rinde des Operkulargebietes zieht.

In einer späteren Arbeit bespricht er unter anderem auch die Patho-Physiologie verschiedener amyostatischer Dyskinesen. Wenn es bei ungestörter reziproker Innervation zu einer Störung der Tonussymmetrie der das Gelenk fixierenden Muskeln kommt, so resultiert daraus der Tremor. Wo außer der Störung der Tonussymmetrie noch der Antagonistenreflex in dem Sinne geändert ist, daß auf eine leichte Kontraktion eine übermäßige Relaxation erfolgt, entstehen choreatische Bewegungen. Im Gegensatz dazu ist die athetotische Hyperkinese die Folge eines hypertonischen durch eine Kontraktion ausgelösten Antagonistenreflexes. Demnach kann nur eine Störung sowohl des Tonus als des Antagonistenreflexes zu diesen Bewegungsphänomenen führen. Unsere Bewegungen werden propriozeptiv, labyrinthär und assoziativ reguliert. Die Bewegungsimpulse gelangen über zwei anatomisch gleichorganisierte Schaltstationen, das Kleinhirn und die Stammganglien zur Hirnrinde. Je höher wir in der Tierreihe aufsteigen, desto mehr treten die Automatismen zurück und die Bewegungen gewinnen Anschluß an die Hirnrinde, womit eine morphologische Umgestaltung des Subkortex Hand in Hand geht. Beim Erwachsenen treten die subkortikalen Zentren ganz zurück. Die Impulse zur Rinde werden vom Kleinhirn direkt via Bindearm, vom Strio-Pallidum aber infolge mangelnder direkter Verbindung via rotem Kern und Bindearm geleitet. Die beiden zwischen Peripherie und Zentrum eingeschalteten Organe sind einander nicht gegensätzlich, vielmehr koordiniert. Extrapyramidale

Bewegungsstörungen sind Störungen regulatorischer Mechanismen, sind zentripetale und nicht zentrifugale Innervationsstörungen.

Wilson sonderte schon 1912 die choreatischen und athetotischen Hyperkinesen vom eigentlichen Striatumsyndrom ab. Kürzlich präzisierte er seine pathogenetischen Betrachtungen über die genannten Störungen in dem Sinne, daß sie mit Störungen des Tonus und der antagonistischen reziproken Innervation im engen Zusammenhang stehen. Diese Störungen beruhen auf Schädigungen der zentripetalen Regulation und werden am häufigsten durch Läsion an irgend einer Stelle des zerebello-mesenzephalo-thalamo-kortikalen Apparates, aber auch im Kortex selbst durch Schädigung einer transkortikalen Komponente von einer extrarolandischen Region, z. B. vom Frontal- oder den Parietallappen zur Regio rolandica, hervorgebracht. Die Pyramidenbahn muß dabei wenigstens teilweise erhalten sein. Die spontane Aktivität der Choreo-Athetose ist nur eine Sukzession von kortikalen Reflexen, die sich mit den sogenannten willkürlichen Bewegungen weitgehend vergleichen lassen, nur kann sie der Kranke weder anregen noch hemmen. Die choreatisch-athetotischen Dyskinesen sind ein komplexer Typ unwillkürlicher Bewegungen, für deren Zustandekommen motorische Mechanismen kortikalen Sitzes erforderlich sind. Es ist nicht ein einziger und unabänderlicher anatomischer Sitz der Läsionen zu erwarten; diese Bewegungsstörungen sind Ausdruck der Unordnung eines Systems. Jede Theorie, die den Ursprung dieser Dyskinesen ausschließlich in striären destruktiven Läsionen sucht, ist unmöglich.

In seiner kritisch-historischen Übersicht der Literatur über die extrapyramidalen Erkrankungen und Bewegungsstörungen kann Minkowski „sich des Eindruckes nicht erwehren, daß trotz der Arbeit vieler vorzüglicher Forscher und des wesentlichen Fortschrittes, den sie gebracht haben, das ganze Gebiet noch nicht eigentlich spruchreif ist". Denn die Striatumveränderungen umfassen nur einen Teil der extrapyramidalen Systemerkrankungen und symptomatologisch verwandte Krankheitserscheinungen können auch bei Beschränkung des pathologisch-anatomischen Prozesses auf andere Glieder des extrapyramidalen Systems (besonders das Nucleus dentatus-Bindearm-Nucleus ruber- und das fronto-ponto-cerebellare System), namentlich aber bei kombinierten Erkrankungen dieser verschiedenen Glieder vorkommen. Nach Exstirpationen der beiden Gyri sigmoidei einer Seite, die er an mehreren Katzen ausführte, beobachtete der genannte Autor athetoide Bewegungen in beiden Vorderpfoten der Tiere. Diese Erscheinungen könne man weder lokalisatorisch auf die Läsion einer bestimmten Bahn oder Struktur, noch physiopathologisch nur auf Reizung, Enthemmung oder Störung der zentrifugalen oder zentripetalen Regulation einheitlich zurückführen; die experimentellen und klinischen Befunde sprechen vielmehr dafür, daß derartige dyskinetische Phänomene durch verschiedenartig lokalisierte Läsionen im Bereich des Gesamtkomplexes der sensomotorischen Bahnen und Zentren hervorgebracht werden können und kombinierten Störungen des funktionellen Gleichgewichtes und der Dynamik entsprechen, die sich aus einer Beeinträchtigung verschiedener zentralnervöser Faktoren bzw. ihres Zusammenwirkens unter Beteili-

gung innersekretorischer und humoraler Momente ergeben. Für jeden der lokalisatorisch in Frage kommenden Hirnteile (Striatum, Thalamus opticus, Regio subthalamica, Kleinhirn mit seinen Verbindungen, roter Kern, Pyramidenbahn usw.) stehen positiven Beobachtungen auch negative gegenüber; dieser Umstand weise schon auf die Komplexität und die Multiplizität der bestimmenden Momente hin. Offenbar komme es nur bei einem bestimmten Verhältnis verschiedenartiger Faktoren bzw. nur bei einer bestimmten Gesamtresultante zum Auftreten von unwillkürlichen Bewegungen. So haben wir es bei letzteren mit den Äußerungen eines mangelhaften und schwankenden Funktionierens (Athetose von athetos = schwankend), einer Dysfunktion innerhalb eines weit ausgespannten und komplizierten Gesamtmechanismus zu tun, der aus vielen ineinandergreifenden Gliedern besteht und durch vielerlei Schädigungen der letzteren, namentlich auch von verschiedenen Stellen aus, so geschädigt werden kann, daß unwillkürliche Bewegungen die Folge bilden.

Zu einer mit dem oben erwähnten Autor vollkommen übereinstimmenden Schlußbetrachtung gelangt auch Littmann, der bei Katzen Versuche anstellte, welche die Bedeutung der Bindearme für das Symptom der Athetose feststellen sollten. Die Athetose sei nicht auf die Läsion irgendeiner bestimmten Bahn oder Struktur zu beziehen; es sei vielmehr eine Multiplizität von Bedingungen und Störungen erforderlich, die sich aus einem mangelhaften Ineinandergreifen verschiedener Komponenten innerhalb eines weit ausgespannten, örtlich und zeitlich kompliziert gerichteten Gesamtapparates ergeben.

In letzter Zeit schlossen Mayrac und Patoir auf Grund des klinisch-anatomischen Befundes bei einem Anenzephalen mit athetotischen Bewegungen der Finger und Zehen, daß für das Zustandekommen solcher Bewegungen offenbar ein Rudiment der Neuraxe, das zwischen dem distalen Anteil des Hirnschenkelfußes und den motorischen Protoneuronen gelegen ist, genüge. Die athetotischen Bewegungen entstehen aus einem Zell- und Faserkomplex, der unter anderem das hintere Längsbündel, die vestibulären Kerne und die Substantia reticularis umfaßt. Dieser Komplex nimmt vielleicht aufsteigende Fasern zerebellarer Herkunft, vor allem aber aufsteigende kurze Faserzüge auf. Die Erregungen fließen durch zahlreiche kurze Faserzüge ab, die ohne strenge Systemisierung eine große Diffusion der Erregungen ermöglichen. Normalerweise werden diese Erregungen durch ein kompliziertes System gehemmt, das Kleinhirn, Hirnrinde, Stammganglien und Nucleus ruber umfaßt.

Nach dieser einleitenden Übersicht, die zeigen soll, daß die einzelnen Ansichten über die Frage der Lokalisation und der Patho-Physiologie extrapyramidaler Bewegungsstörungen wohl voneinander abweichend, aber nicht schroff gegensätzlich sind, sei im folgenden die eigene Beobachtung wiedergegeben:

Anna B., 78 Jahre alt, aufgenommen am 13. Januar 1928 ins Versorgungshaus der Stadt Wien. Vor 20 Jahren hatte sie Ohnmachtsanfälle. Nach der Behauptung der Ärzte soll es eine Gehirnblutung gewesen sein. Vor 7 Jahren war ihr der rechte Fuß stark eingeschlafen; sie konnte eine halbe Stunde nicht gehen, dann habe sie

ihn längere Zeit nachgeschleift. Am 31. Juli 1927 ist ihr plötzlich übel geworden, sie konnte das linke Bein und den linken Arm nicht mehr bewegen, hat auch schlecht gesprochen. Es dauerte nur wenige Tage, dann wurde es mit der Sprache wieder gut. Seither kann sie nicht gehen und hat auch Schmerzen im Fußknöchel.

Status praesens: Schädel o. B. Pupillen gleich weit, rund, die linke reagiert auf Licht etwas unausgiebig. Bulbi sind frei beweglich. Kein Nystagmus. Trigeminus mot. und sens. frei. Parese des linken Mundfazialis. Zunge weicht spurweise nach links ab. Mot. Kraft und grobe Motilität in der linken OE. spurweise geringer als rechts. Sehnen- und Periostreflexe gesteigert. Mit dem linken Zeigefinger findet sie erst nach langem Herumsuchen zur Nase. Tiefensensibilität und Stereognose sind links hochgradig gestört. Pat. nimmt die ihr in die Hand gegebenen Gegenstände nicht wahr, läßt sie fallen, ohne es zu bemerken. Wenn der linke Arm nur wenig innerviert wird, sind Spontanbewegungen in Form leichter Pro- und Supinationsbewegungen der Hand und athetoider Bewegungen der Finger, die aber bei etwas stärkerer Innervation sistieren, zu beobachten. Die Bewegungen erfolgen in ungleichen Intervallen; bei Ablenkung gehäufter. Die Pat. schildert das subjektive Gefühl bei diesen Bewegungen als Reißen im Arm; sie könne die Hand nicht ruhig halten, die Gegenstände, die sie in der linken Hand hält, würden ihr „herausgerissen".

UE.: Grobe Motilität und rohe Kraft links spurweise herabgesetzt. PSR. lebhaft, rechts weniger als links. ASR. +, Babinski und Oppenheim links +. Die Tiefensensibilität ist links mehr beeinträchtigt. KHV. zeigt grobe Ataxie. In unregelmäßigen Intervallen laufen an den Zehen des linken Fußes abwechselnd Dorsal- und Plantarflexionen ab. Pat. fühlt die Bewegungen, behauptet, dabei ein Reißen zu spüren. In noch größeren Abständen erfolgen unwillkürliche Beuge- und Streckbewegungen im linken Kniegelenk. Die Lungen sind emphysematös, die Herztöne dumpf. Blutdruck 260 mm Hg.

20. Januar 1928. In letzter Zeit verhält sie sich ziemlich ruhig, schläft bei Nacht, ist unrein.

1. März. Droht mit Erhängen, ist desorientiert.

14. März. Zeigt im allgemeinen ruhiges psychomotorisches Verhalten, ist dabei aber doch sehr reizbar, behauptet, es geschehe ihr immer Unrecht. Manchmal schreit und schimpft sie stundenlang, verträgt sich nicht mit den anderen Patientinnen.

18. Mai. Klagt über Schmerzen in den linken Extremitäten, ist reizbar, streitsüchtig. Zustand sonst unverändert.

13. Oktober. Ständige Klagen über Atemnot.

3. Dezember. Klagt über Kopfschmerzen, Schwindel. Blutdruck 260 mm Hg. Venae punctio von etwa 500 ccm.

17. Dezember. Pat. klagte in letzter Zeit über krampfartige Schmerzen in der linken Hand und im linken Bein. Das Bein werde zeitweise ganz steif. „In der Nacht tu' ich immer mit Hand und Fuß herumhauen." Bei objektiver Prüfung der linken Extremitäten hat man zeitweise den Eindruck von Spasmus mobilis; während zu Beginn der Untersuchung die linken Extremitäten hypotonisch waren, stellt sich etwas später ein kräftiger tonischer Widerstand, wie eine intentionale Spannung, ein. Das Lagegefühl ist linksseitig schwer gestört. Beim Vorstrecken beider Arme besteht rechts ein ziemlich lebhafter agitierender Tremor und links die schon früher beschriebenen Spontanbewegungen.

4. Februar 1929. Zunehmende kardiale Schwäche.

11. Februar Exitus.

Sektionsbefund:

Sehr beträchtliche Hypertrophie beider Herzventrikel, rechts geringer als links. Fettherz. Seniles Lungenemphysem. Spitzennarben beiderseits. Partielle bindegewebige Anwachsung der rechten Lunge. Stauung der Milz und der Nieren, keine Leberstauung. Über faustgroßes Fibrolipom des rechten Leberlappens. Atherom der basalen Hirngefäße. Leichter Hydrocephalus internus. In der inneren Kapsel makroskopisch keine Veränderung, wohl aber ausgedehnte alte Erweichung in der rechten

Hemisphäre an der Grenze des Scheitel- und Schläfenlappens, von der Rinde bis tief hinein ins Marklager sich erstreckend, aber das Ependym nicht erreichend. Hingegen erstreckt sich der Erweichungsherd rückwärts bis in den Hinterhauptlappen hinein und endet erst knapp vor dem Hinterhauptpol.

Makroskopisch kann man an der Gehirnbasis eine deutliche Verkalkung der großen Gefäße und stellenweise eine dürftige Trübung und Verdickung der Leptomeningen erkennen. Ein Hydrocephalus externus besteht nicht, ebensowenig eine wesentliche Atrophie des Gehirns. Im Gebiet des rechten Gyrus supramarginalis und im operkularen Anteil der hinteren Zentralwindung sieht man eine Fläche, wo die normale Rindenkonfiguration weniger plastisch hervortritt, wo die Oberfläche eingesunken erscheint, eine Spur rötlich verfärbt ist und bei der Palpation eine wesentliche Konsistenzverminderung gegen die normale Umgebung besteht.

Diese Oberflächenveränderung grenzt scharf vor der Zentralfurche ab und reicht nach rückwärts bis in die frontalen Abschnitte des Gyrus angularis hinein. An Frontalschnitten sieht man, daß im Bereich des Stirnhirns keine Veränderungen vorhanden sind. Weder an der Rinde noch am Marklager kann man eine nennenswerte Veränderung feststellen. In den vordersten Schnittebenen des Corpus striatum findet man beiderseits gleiche Verhältnisse; keine Atrophie der beiden striären Anteile. Im oralsten Putamen rechts, hart an den vorderen Schenkel der inneren Kapsel angeschlossen, erkennt man eine schmutziggraue Verfärbung, die gegenüber der inneren Kapsel und dem übrigen Grau sich scharf abhebt. Sonst ist der Befund völlig negativ. Im Bereich der übrigen Ebenen des Striatum finden sich durchaus annähernd normale Verhältnisse, vielleicht ist das Putamen der rechten Seite etwas schmäler als das der linken, ebenso tauchen erweiterte Blutgefäße mit Höfen auf, während links Veränderungen solcher Art fehlen. Im Pallidum kann man gar keine Veränderungen wahrnehmen. Beiderseits leichter Hydrozephalus, wodurch vielleicht der Nucleus caudatus rechts etwas platt-atrophischer gegenüber dem der linken Seite ist. An einem Schnitt, der durch den Thalamus opticus und schief gegen die Vierhügel geführt ist, findet sich ein Erweichungsherd, der hier im operkularen Anteil der hinteren Zentralwindung gelegen, Mark und Rinde zur Einschmelzung gebracht hat und in das tiefe Mark des unteren Scheitellappens und auch in das Mark des oberen zangenförmig eindringt. Am Hirnstamm finden sich keinerlei Veränderungen. Im Gebiete der Schnittserie durch den Bereich des Gyrus supramarginalis zeigt sich eine vordringende Erweichung bis an den Ventrikel, so daß durch diese Malazie die Hemisphäre nach einer Basal- und einer Oralhälfte abgetrennt erscheint. In dieser Ebene erscheint ein hochgradiger Hydrozephalus. Die Schnittserie zeigt, daß die Erweichung viel weiter nach rückwärts reicht, das Gebiet des Gyrus angularis konsumiert hat, in den konvexen Teil des Okzipitallappens weitergeht, um sich mehr und mehr zapfenförmig im Markpol des Okzipitallappens zu verlieren. Das Gebiet der Calcarina bleibt von diesem Prozeß vollständig unberührt.

Im Markscheidenbilde sehen wir an einem Präparat, daß ungefähr dem Frontalschnitt 3 Tafel 26 des Atlas von Marburg entspricht (Abb. 1), im Mark des Übergangsteiles der vorderen in die hintere Zentralwindung knapp an der Corona radiata einen verhältnismäßig kleinen Erweichungsherd. Auch das Mark der hinteren Zentralwindung ist gelichtet. Abgesehen von artifiziell gesetzten Ausfällen weist das Striatum ebensowenig wie der Globus pallidus und der Thalamus irgend welche nennenswerte Störungen auf.

An einem kaudaleren Schnitt (Abb. 2) ist der an der Corona radiata gelegene und diese jetzt schon teilweise arrodierende Herd beträchtlich größer geworden, nur ein schmaler Saum der Inselrinde trennt ihn von der Sylvischen Furche. Mehr oberflächlich, teilweise auch die Rinde durchsetzend, findet sich in der hinteren Zentralwindung ein vor allem das Mark einnehmender Herd. In der Inselrinde sieht man noch einen kleineren Herd hart an der Capsula extrema. Die Capsula interna ist in dem am Caput nuclei caudati liegenden Abschnitt stark gelichtet.

Ein Schnitt in einer Ebene, die beiläufig dem Frontalschnitt 5 der Tafel 27

des Atlas von Marburg entspricht, zeigt eine maximale Einschmelzung des Gyrus supramarginalis, so daß stellenweise nur noch ein schmaler Rindensaum verblieben ist (Abb. 3). Wo sich noch Reste vom Mark finden, sind seine Fasern stark gelichtet oder körnig degeneriert. Desgleichen ist der Lobulus parietalis superior fast ganz von der Erweichung durchsetzt, nur in der Tiefe findet sich eine relativ erhaltene Markinsel, doch sind auch hier die Fasern klobig gequollen. Die Erweichung im Gyrus supramarginalis zieht sich bis an die Corona radiata heran und konsumiert teilweise auch diese.



Abb. 1. Kleiner Erweichungsherd (entsprechend der 4. Windung von der Sylvischen Furche dorsal).

Auf der Schnittebene durch das Hinterhorn (Abb. 4) sieht man das Zentrum der Erweichung im Marklager des Gyrus angularis gelegen, während dessen Rinde mit spärlichen Markfasern erhalten ist. Doch ist der kleinere obere Teil dieser Windung mit ihrer Markleiste sozusagen unverletzt. Medial erstreckt sich der Herd bis an den Ventrikel heran, so daß die Corona radiata an der oberen lateralen Ecke durchbrochen ist.

Bei der feineren histologischen Untersuchung ergibt sich folgendes: Die Rinde der von der Erweichung verschonten Partien zeigt einen ungestörten Schichtenaufbau, erscheint nicht verschmälert, der Zellreichtum hat nicht abgenommen. Die Spitzenfortsätze der Ganglienzellen sind nicht geschlängelt. Stellenweise sieht man in der

Zellschicht Lumina sklerotisch veränderter Gefäße, besonders reichlich ist aber von ihnen das Mark durchsetzt. In den Windungseinschnitten ist die Leptomeninx verdickt.

Die Veränderungen des Kleinhirns sind sehr geringgradig, höchstens sind die Purkinjeschen Zellen stellenweise etwas weniger dicht angeordnet. Die Zellen des Nucleus dendatus sind dem Senium entsprechend pigmentiert.

Das Striatum zeigt einen ungeminderten Reichtum an Zellen, die sich unter stärkerer Vergrößerung als verschiedengestaltige kleine Ganglienzellen erweisen. Einzelne von diesen lassen eine Quellung und Abblassung des gesamten Zelleibes, waben-



Abb. 2. Ausbreitung des Herdes auf die operkularen Windungen.

artiges oder homogenisiertes Plasma erkennen; manchmal ist auch der Kern homogenisiert, läßt aber den Nucleolus noch erkennen. In anderen Zellen bemerkt man perinukleare Spalten. Einige zeigen peripheren Plasmazerfall, in anderen lassen sich an der Peripherie schollenartige Tigroide erkennen. Es gibt aber auch Zellschatten ohne Kernkörperchen. Zwischen diesen mehr oder minder affizierten Zellen sind jedoch auch scheinbar ganz unversehrte, in ihrer Form und Größe unveränderte, gut tingierte Zellen anzutreffen. Lipofuscin ist nicht allzu reich anzutreffen, manchmal jedoch füllt es in groben Körnern die Hälfte und mehr der Zelle aus. Die großen Zellen scheinen im allgemeinen etwas spärlich dazwischen eingestreut zu sein. Da gibt es solche mit geblähtem, fast homogenisiertem Kern ohne Kernkörperchen. Das Protoplasma ist randständig zu groben körnigen Massen angesammelt, während peri-

nuklear ein heller Hof sich zeigt. Es finden sich auch solche, wo mehr als die Hälfte der kernlosen Zelle nur ein blasses, wabig vakuolisiertes Retikulum zeigt, während in der anderen Hälfte sich randständig eine dicke grobschollige Protoplasmamauer hinzieht. Man sieht anderorts das Protoplasma auch nur in einer Ecke der Zelle als kompakte Masse, während der übrige Zelleib ein Retikulum mit Vakuolen und eingelagertem Lipofuscin erkennen läßt; der Kern erscheint sehr aufgehellt. Die Karyolyse bewirkt manchmal grobkörnige Ansammlung der Kernsubstanz. Ausgesprochene



Abb. 3. Herd im Gyrus supramarginalis.

Neuronophagie fehlt. Ungemein zahlreich sind rundliche Herde sklerotischer Reaktion. Wo die Gefäßbildung stärker ausgesprochen ist, zeigt sich regelmäßig ein état lacunaire. Alle Gefäße zeigen eine mehr oder minder betonte perivaskuläre Aufhellung, die um die kleinen und kleinsten Gefäße eher ausgeprägter ist als um die stärker kalibrigen. An den großen Gefäßen sieht man eine deutliche Homogenisation der Wand. Die Intima ist stellenweise auf weite Strecken losgelöst, zwischen der Media und Adventitia ist die Grenze schwer zu erkennen.

Der Erweichungsherd zeigt im Toluidinblaupräparat einen ausgesprochenen Status spongiosus im Mark: eine mächtige Gewebsauflockerung, so daß ein Netzwerk von zarten Gliafasern zustande kommt. In den nekrotischen Herden sind die Ganglienzellen durchwegs stark ischämisch, fast unfärbbar, das Grundgewebe zellarm. Ander-

seits gibt es gequollene Ganglienzellen, auch solche mit geblähtem Kern, mit körnigem Protoplasma, daneben aber auch kernlose bzw. doppellkernige Zellen. Zahl-



Abb. 4. Herd am Übergang vom Parietal- zum Okzipitallappen.

reiche feine Kapillaren mit Fibroblasten, vereinzelte Körnchenzellen. In den zahlreichen perivaskulären Verödungen fehlen Ganglienzellen, auch die Gliaelemente zeigen keine besonderen Reaktionen.

Zusammenfassung.

Im Anschluß an eine linksseitige Hemiplegie mit schwerer Störung der Sensibilität und der Stereognose treten in der gelähmten oberen, weniger ausgesprochen auch in der unteren Extremität unwillkürliche Bewegungen vom Charakter der Athetose auf. Als anatomisches Substrat dieser Hyperkinese finden wir in der rechten Hemisphäre einerseits eine ausgedehnte, von der hinteren Zentralwindung bis in den Okzipitallappen sich erstreckende Erweichung, anderseits Veränderungen im oralen Teil des Putamen, die sicher über das Maß des einfach Senilatrophischen hinausgehen.

Es fragt sich nun, welchen Herd wir für das Auftreten der geschilderten Hyperkinese verantwortlich machen müssen. Sicher ist, daß die Rinde als Erfolgsorgan willkürlicher Bewegungen auch bei derartigen Dyskinesen beteiligt sein muß. Nach Marburg ist das Auftreten choreatischer oder athetotischer Bewegungen bedingt durch Läsion der zerebello-zerebralen Bahn, des Bindearmsystems, wo immer dieses getroffen werden mag. Überlegen

wir weiter, daß nach der Mehrzahl der Autoren choreiforme oder athetoide Bewegungen unzweifelhaft auch nach Läsionen des Striatum auftreten, müssen wir uns mit der Feststellung begnügen, daß unser Fall nur einen Beitrag zu der sich immer mehr durchsetzenden Anschauung liefert, einer Anschauung, der vor allem auch Marburg den Ausdruck verleiht, in dem er schließt, daß alle Fälle, welche als Beweise für bestimmte Lokalisationen der als extrapyramidal bezeichneten Bewegungsstörungen herangezogen werden, zu diffus sind, als daß man sie gelten lassen könnte. Alle Erscheinungen lassen sich nach ihm zwangslos auf Regulierungsstörungen zurückführen, ohne daß man Zentren für Bewegungsautomatismen anzunehmen genötigt wäre. Die Koordiniertheit der anatomischen Läsion im Kortex und im Striatum lieferte nun bei unserer Patientin eine gleichsinnig gerichtete Störung des Bewegungsablaufes; ein System greift in das andere ein, um eine solche zu bewirken.

Literatur:

Flatau E., Über die extrapyramidalen Bewegungskomplexe. Schweiz. Arch. f. Neur. u. Psych. Bd. 13, 1923.

Littmann J., Experimenteller Beitrag zur Lehre von der Athetose. Schweiz. Arch. f. Neur. u. Psych., Bd. 21.

Mann L., Über das Wesen der striären oder extrapyramidalen Bewegungsstörung. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 71, 1921.

Marburg O., Der amyostatische Symptomenkomplex. Arb. a. d. Neurol. Inst. d. Wiener Universität, Bd. 27, 1925.

Minkowski M., Experimentelle und anatomische Untersuchungen zur Lehre von der Athetose. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 102.

Mayrac O., et Patoir, Histoire anatomo-clique d'un anecéphale (Remarques sur l'origine des mouvements athétosiques), Revue neurol., Bd. 36.

Nießl v. Mayendorf, Über die Bedeutung der Linsenkernschlinge für das choreatische Phänomen. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 68, 1928.

Nießl v. Mayendorf, Chorea und Linsenkern. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 74, 1930.

Tokay L., Studien über die Chorea chronica und die Beziehung des Striatum zu dieser. Arb. a. d. Neurol. Institut d. Wiener Universität, Bd. 32, 1930.

Wilson S. A. Kinnier, Modern Problems in Neurology. Edward Arnold & Co., London, 1928.

Zur Pathologie der Myelosen!

Von

Dr. Masamichi Toyama (Tokio).

Mit 9 Abbildungen im Text.

In zwei früheren, im Wiener Neurologischen Institut erschienenen Arbeiten wurde bereits über spinale Prozesse berichtet, die unter dem Bilde der kombinierten Systemerkrankung auftraten.

In der einen Gruppe der Fälle, die von H. P. Kuttner bearbeitet wurde, handelt es sich um senile Myelopathien und es erschien in diesem Falle besonders auffällig, daß Prozesse, die eigentlich vaskulär bedingt erscheinen, eine nahezu systematische Affektion vorwiegend im Hinter- und Seitenstrang zur Folge hatten. Das Bild ähnelt, wie Kuttner bemerkt, den funikulären Myelosen, die bei den verschiedenartigen Toxämien auftreten. Als Ursache dieser Myelosen kann man also wohl auf Gefäßveränderungen sowie die durch dieselben bedingten Zirkulationsstörungen in den kleinen Arterien anschuldigen oder aber eine abnorme Blutbeschaffenheit im Sinne von Henneberg und schließlich, wie dies besonders von Modes und Cassierer betont wird, den Mangel an für den Stoffwechsel besonders wichtigen Stoffe, eventuell avitaminotische Einflüsse. Auffällig ist unter allen Umständen die Lokalisation im Hinterstrang und Hinterseitenstrang. Ich muß Kuttner beistimmen, wenn er betont, daß es unmöglich sei, diese senilen Veränderungen von den toxämischen zu differenzieren.

Es hat dann Uchida ähnliche Fälle beschrieben, die als kombinierte Systemerkrankungen bekannt geworden sind. Seitdem Nonne und Fründ die Lehre von den kombinierten Systemerkrankungen gestürzt haben, wird man diese Fälle wohl unter die Gruppe der eben genannten toxämischen oder vaskulären einreihen. Nur muß man bedenken, daß wir noch eine Reihe von Fällen haben, die wir nicht klassifizieren können und daß die Bilder kombinierter Erkrankungen der Hinter- und Seitenstränge gelegentlich auch von andersartigen Krankheiten, z. B. der multiplen Sklerose, imitiert werden können.

Ich habe nun im folgenden drei Fälle dieser Art untersucht und möchte vielleicht auf Basis dieser Fälle versuchen, etwas näher in das Wesen dieser eigenartigen toxämischen oder vaskulär bedingten kombinierten Systemerkrankungen einzudringen.

Der Begriff der funikulären Myelitis (Henneberg) oder besser Myelopathie (Aschoff) hat sich in der Klinik wohl eingebürgert, ohne daß man

jedoch in der Lage wäre, aus der klinischen Symptomatologie die Diagnose zu stellen. Es ist nur dann möglich, wenn wir die Ätiologie der Krankheit kennen, d. h. wenn eine Toxämie vorliegt, sei es eine exogener oder endogener Natur.

Am bekanntesten ist wohl als Ursache die perniziöse Anämie, aber auch die sekundäre bei Karzinosen. Trotz vieler diesbezüglicher Einzelbeobachtungen ist man sich über das Wesen dieses Prozesses noch nicht im klaren, zumal sich hinter ihm sicherlich auch manches verbirgt, was von ihm abgetrennt werden muß. Das sind besonders Veränderungen, wie wir sie z. B. bei der Osteomalazie finden. Und schließlich kann eine solche Krankheit auch vorgetäuscht werden durch eine Myelitis unsicherer Genese oder eine multiple Sklerose.

Ich will vor allem die Schwierigkeiten aufzeigen, die sich einer klinischen Diagnosenstellung entgegensetzen, gleichzeitig will ich versuchen, näheres über den pathologischen Mechanismus dieser Erkrankung beizusteuern.

Fall I. Dieser Fall, J. G., betrifft einen 66 jährigen Mann, der folgende Anamnese zeigt:

Im 21. Lebensjahr überstand er — das Vorherige erscheint belanglos — Masern. In seinem 45. Lebensjahr machte er eine Operation an der Lippe nach einer Verletzung mit. Seine Nervenkrankheit beginnt ungefähr im August 1928. Es entwickeln sich Schmerzen und ein taubes Gefühl in den Händen mit Kribbeln und Ameisenlaufen. In den Sommermonaten 1929 traten die gleichen Erscheinungen an den Beinen auf, so daß der Patient in seiner Beweglichkeit behindert wurde. Beim Gehen machten sich diese Schmerzen hauptsächlich in den Waden geltend.

Er hat seit einem Jahr stark an Gewicht verloren, hat auch ein- oder zweimal Blut im Urin bemerkt und Schmerzen beim Urinieren gehabt. Er war sowohl an einer internen Klinik als auch auf einer internen Abteilung, ohne daß man dort zu einer sicheren Diagnose kommen konnte.

Am 10. August 1929 wurde der Kranke in das Versorgungshaus in Lainz aufgenommen. Für die freundliche Überlassung der Krankengeschichte sowie des Materials bin ich Herrn Professor Pappenheim zu größtem Danke verpflichtet.

Es wurde weiters anamnestisch erhoben, daß der Kranke ein starker Raucher und Trinker gewesen ist.

Der objektive Befund ergibt: mittelgroßer Patient von blassem Aussehen und mäßigem Ernährungszustand. Das Bewußtsein ist leicht getrübt. Patient kann nicht gehen. Die Temperatur ist normal. Ich übergehe den inneren Befund, der keinerlei deutliche Abweichungen von der Norm zeigt, und erwähne nur das Positive. Da zeigt sich, daß die oberen Extremitäten einen grobschlägigen Tremor der Hände aufweisen, der links stärker ist als rechts. Deutliche Ataxie beim Finger-Nasenversuch, links mehr als rechts. Die grobe Kraft und die Beweglichkeit sind dabei gestört. In den unteren Extremitäten findet sich Rhomberg angedeutet. Der Knie-Hackenversuch zeigt auch hier die Ataxie. Die grobe Kraft ist hier etwas herabgesetzt, die Reflexe gesteigert. Die Sensibilität konnte bei der Bewußtseinstrübung nicht geprüft werden.

Es zeigten sich weiter erschwertes Urinieren und starke Schmerzen in den unteren Extremitäten. Ferner war auch eine deutliche Herabsetzung der groben Kraft der oberen Extremitäten nachzuweisen, links mehr wie rechts. Aus der Rückenlage konnte sich der Patient nur mit Unterstützung aufsetzen. Der Bauchdeckenreflex war links vielleicht eine Spur schwächer.

An einem Tag, wo sich die Untersuchung etwas leichter durchführen ließ, zeigte sich eine deutliche Tonussteigerung, links mehr wie rechts. Die Oberflächensensibilität

intakt, dagegen wird die Tiefensensibilität überhaupt nicht wahrgenommen. Die Sehnenreflexe sind jetzt lebhafter, links Fußklonus, vielleicht Rossolimo, sehr fraglich Babinski. Patient kann nur wenige Schritte mit Unterstützung gehen. Von dieser Untersuchung Mitte August sichtlicher Verfall, Anfang September zunehmender Dekubitus, der schließlich am 10. Oktober 1929 zum Exitus führt.

Nachträglich sei noch hervorgehoben, daß die Wassermannsche Reaktion mit Auswertung negativ ausgefallen ist.

Der Obduktionsbefund ergibt:

Ein exulzeriertes Karzinom (junges) in der Pars media ventriculi und der großen Kurvatur, daneben ein großer noch frei beweglicher kleiner Polyp, keine Metastasen, sekundäre Anämie. Das Knochenmark im Femur gelb. Pneumonie.

Die übrige Obduktion übergehe ich, da sie nichts anderes enthält, als was in Fällen von schwerem Dekubitus zu finden wäre, besonders die sekundäre Degeneration der inneren Organe.

Schon makroskopisch fällt auf, daß im Querschnitt des Rückenmarks in den Seiten und Hintersträngen sich mehrere Herde finden, die sowohl durch die Farbe als Konsistenz sich von normaler Rückenmarksubstanz abheben.

Wenn wir das Rückenmark von kaudal nach oral durchmustern, so finden wir folgendes:

An einem Übersichtspräparat (Hämalaun-Eosin) sieht man eine leichte Verbreiterung der Meningen mit einer Durchwachsung der Pia durch die Glia, dem entsprechend ein deutliches Randödem, das aber nirgends besonders tief eindringt. Auch die Gefäße sind deutlich wandverdickt, dem Alter entsprechend. Keine Endarteritis, keine Sklerose.

Im Nissl-Präparat sind die Vorderhornzellen ganz gut erhalten, nur zeigen sie eine ziemlich beträchtliche Lipoidose.

Im Bielschowsky-Präparat zeigen die Achsenzylinder eine sehr gute Färbung. Die Ganglienzellen lassen die Fibrillen nur stellenweise erkennen, was aber möglicherweise durch die Präparation bedingt ist, denn die Axonfärbung ist eine vollständig normale.

Ein Weigert-Präparat dieses Gebietes zeigt nicht einmal dem Ödem entsprechend eine deutliche Aufhellung. Nur die beiden Pyramidenbahnen erscheinen degeneriert, die Hinterstränge sind vollständig frei, ebenso die Wurzeln und selbst die feinen Fasern der Kommissuren zeigen keine Abweichung von der Norm.

Die Lendenanschwellung zeigt ein ganz anderes Bild. Hier handelt es sich bereits um Herde, und zwar Herde, die in beiden Hintersträngen und in beiden Pyramidenarealen der Seitenstränge sichtbar werden. Die Herde sind Lückenfelder. In den Hintersträngen nehmen sie das ganze Gebiet mit Ausnahme der ventralsten und dorsalsten Partie und eines Streifens am Septum ein (Abb. 1). Im Pyramidenareal haben sie die typische Dreieckform, sind etwas asymmetrisch. Betrachtet man diese Herde genauer, so zeigt sich, daß sie aus einem Gliamaschenwerk zusammengesetzt sind, daß an einzelnen von ihnen die feinen Netzbalken zerrissen sind und grobe Defekte entstehen (Abb. 2). Nur an einzelnen Stellen kann man noch gequollene Achsenzylinder erkennen. Hie und da sieht man auch eine Körnchenzelle in einem derartigen Netz, besonders am Rande. Der Übergang zum Normalen ist ein allmählicher. Eine Abhängigkeit von bestimmten Gefäßen ist nicht sicher nachzuweisen. Einzelne Corpora amylacea finden sich im Innern der Herde. Wenn man einen solchen Herd in bezug auf die Zugehörigkeit zum Gefäß betrachtet, so kann man mitunter sehen, daß rechts und links vom Herd weite Gefäße liegen und zwischen beiden der Herd, wobei das eine der Gefäße strozzend mit Blut gefüllt ist. Auffallend ist das reichliche Vorkommen plasmatischer Gliazellen im Herd, besonders an den Rändern, wie man es bei malazischen Prozessen zu sehen pflegt.

Ein Nissl-Bild aus diesem Gebiet zeigt veränderte Ganglienzellen des Vorderhorns, und zwar kann man deutlich eine axonale Veränderung des Zellplasmas sehen, wobei die Tigroide mitunter nur spurweise am Rande sichtbar sind. Das

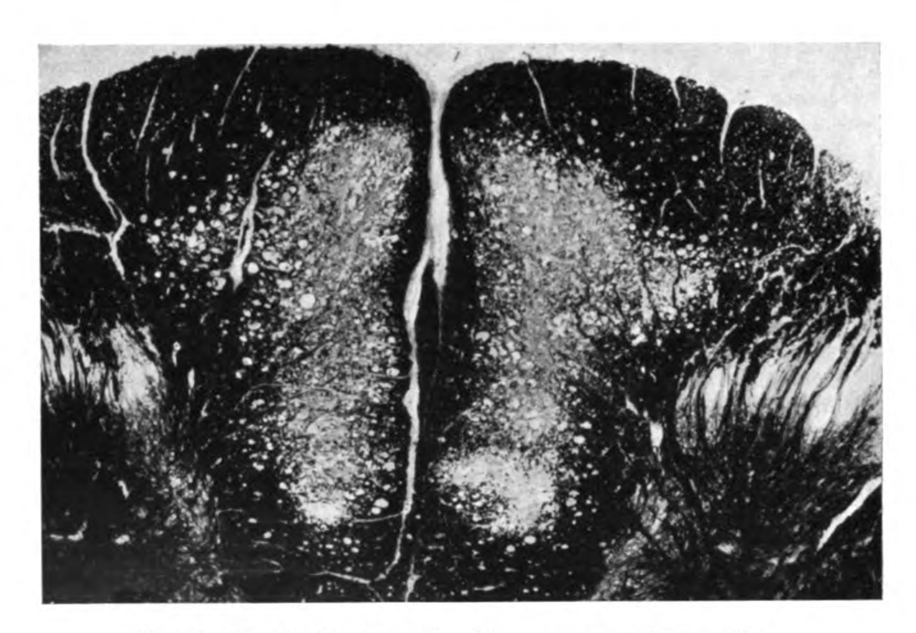


Abb. 1. Fall I. Herde in den Hintersträngen (Lückenfelder).

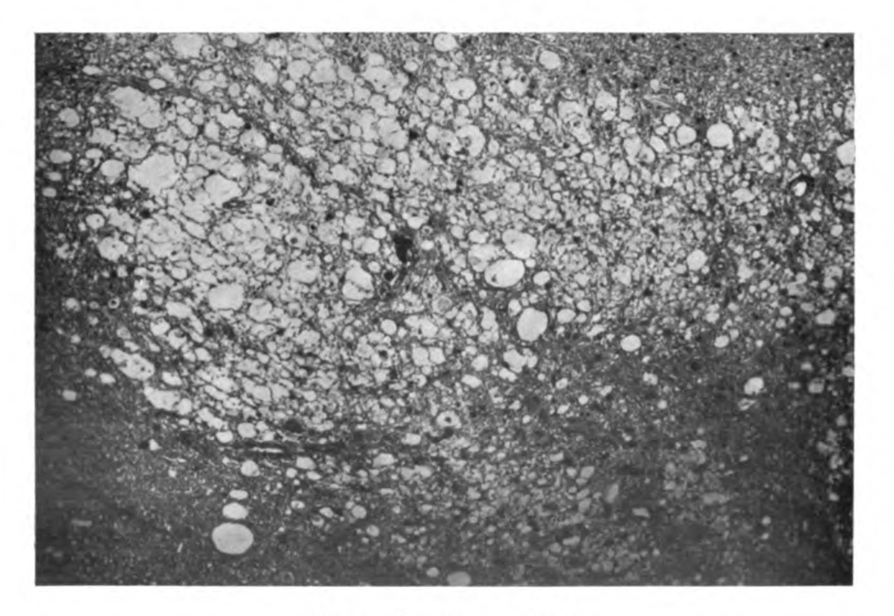


Abb. 2. Detail aus Abb. 1.

betrifft die großen Vorderhornzellen besonders, aber auch die anderen Ganglienzellen zeigen derartige Schädigungen. Das Auffallende dabei ist die Intaktheit des Kerns, obwohl das Kernkörperchen ein wenig größer als normal ist, aber auch die Gliazelien um die Ganglienzellen herum in diesem Falle eine leichte Vermehrung aufweisen. Eine entzündliche Reaktion, etwa im Sinne einer Vermehrung der Zellen in der Umgebung der Gefäße, ist nicht nachzuweisen. Auch hier ist die Lipoidose der Zellen in die Augen fallend. Aber die großen Tigroide sind stellenweise staubförmig. Auffällig ist das besondere Hervortreten von Fortsätzen der Gliazellen am Nissl-Präparat, so daß man die Mikroglia und die Oligodendroglia ohne spezifische Färbung erkennt. Die Glia befindet sich entschieden in einem Reizzustand. Auch Stäbchenzellen sind nachzuweisen.

Das Bielschowsky-Präparat läßt erkennen, daß in dem zerstörten Gebiet die Axone mit zugrunde gegangen sind, wenn sich auch in einzelnen Lücken noch Axonreste sowie selbst intakte Axone erkennen lassen. Das ist aber meist nur in den Randgebieten der Fall, seltener zentral. Bezüglich der Ganglienzellen läßt sich nur mitteilen, daß die Färbung hier nur die Ganglienzellen ohne Details erkennen läßt, trotzdem die Differenzierung vollständig gelungen ist. In manchen der Zellen kann man auch hier ein Netzwerk nachweisen.

Am Weigert-Präparat sieht man die Ausfälle in den Hintersträngen, weniger in den Seitensträngen, sehr deutlich. Man sieht hier neben den Lückenfeldern bereits Gliaverbreiterung und man ist auch hier imstande, aus der Form des Herdes auf die Genese zu schließen.

Im Brustmark sind diese Lückenfelder im Pyramidenstrang sehr deutlich, aber gehen über diesen hinaus und besetzen auch die ganze Peripherie bis in das Gebiet des Vorderseitenstrangs, wobei sie aber sehr wesentlich über dieses Gebiet hinausgehen. Auch am Sulcus longitudinalis ventralis sieht man die Lückenfelder. Der Charakter dieser Felder ist der gleiche wie im Lumbalmark. Man sieht einzelne Fettkörnchenzellen in den Lücken, hie und da einen gequollenen Achsenzylinder, auch einzelne intakte sind in dem erkrankten Gebiet sichtbar. Aber ein entzündlicher Prozeß, eine irgendwie erkennbare Infiltration ist nirgends nachweisbar.

Das Weigert-Präparat zeigt folgende Zerstörungen: eine fast totale der Gollschen Stränge; im Burdachschen Strang sind die äußeren Teile intakt, die Pyramiden sind ziemlich schwer ergriffen, zeigen aber intakte Fasern. Vollständig vernichtet sind beide Tractus spino-cerebellares dorsales und ventrales, während die anderen Gebiete nur Lückenfelder zeigen. Auch die Pyramidenvorderstränge bzw. das sulkomarginale Gebiet zeigt intakte Fasern.

Die Ganglienzellen dieses Gebietes zeigen einen schweren Verlust in den Clarkeschen Säulen, von denen nur einzelne -- und diese vollständig verfettet — erhalten sind. Auch die Mittelzellen zeigen sich schwer degeneriert. Dagegen sind die Zellen des Seitenhorns sehr gut erhalten, auch die Vorderhornzellen sind verhältnismäßig — wenn man von den senilen Veränderungen absieht -- intakt.

Im Bielschowsky-Präparat sieht man nun, daß in dem Lückenfeld des Pyramidenareals noch zahlreiche Achsenzylinder intakt sind, andere geschwollen und schließlich eine Reihe ausgefallen. Das Fibrillenbild tritt wiederum nicht hervor.

In anderen Ebenen des Dorsalmarks zeigt sich dann, daß die Glia bereits eine produktive Tätigkeit entfaltet und eine Sklerosierung des Gebietes der dorsalen Kleinhirnbahn deutlich wird. Auch im Hinterstrang kann man den Beginn sklerosierender Prozesse im Septum para-medianum konstatieren. Die übrigen Verhältnisse sind die gleichen.

Diese Veränderungen bleiben auch in der Halsanschwellung die gleichen, das heißt, auch hier ist der Hinterstrang affiziert und von Lückenfeldern erfüllt, und zwar liegen diese diesmal ganz an der Peripherie im Burdachschen Strang und im ventralen Hinterstrangsfeld. Dagegen sind hier die Vorderstränge frei und im Seitenstrang das Gebiet der Pyramide und der Kleinhirnbahnen ergriffen, ohne daß eine scharfe Grenze gegenüber der Umgebung vorhanden wäre.

Es handelt sich also im Rückenmark um einen Prozeß, der

1. die Hinterstränge betrifft, und zwar — wenn man die oberste Grenze des Halsmarks nimmt — pluriradikulär,

2. die ganze Kleinhirnbahn und den Pyramidenseitenstrang.

Die anderen Systeme sind nicht in continuo ergriffen, sondern nur stellenweise, wobei allerdings in den mehr medialen Partien des Vorderseitenstrangs eine leichte Sklerose sichtbar wird.

Weigert-Präparate aus dem Kleinhirn zeigen eigentlich keinen Ausfall weder im Seitenstrang noch im Wurm trotz der schweren Degeneration, die die Zerebellartrakte aufweist. Es wurden allerdings nur Weigert-Präparate und nicht Marchi-Präparate angefertigt und intensiv gefärbt, so daß feinere Ausfälle hier nicht nachzuweisen sind.

Wenn man die Krankengeschichte dieses Falles mit den Ergebnissen des anatomischen Befundes vergleicht, so können wir zunächst feststellen, daß der Patient die Tiefensensibilität überhaupt verloren hat. Das hängt wohl mit der schweren Sklerose der Hinterstränge zusammen, eine Läsion, die durch das ganze Rückenmark hindurchgeht und nur im Conus terminalis fehlt. Gleichzeitig damit tritt eine Herabsetzung der groben Kraft auf, offenbar Ausdruck einer leichten Parese, begleitet von einer Steigerung der Sehnenreflexe (Pyramidenläsion), die um so auffallender ist, als eine ganze Reihe von Wurzelzonen in den Hintersträngen zerstört erscheinen. Des weiteren ist die Ataxie der oberen Extremitäten zu erwähnen — die der unteren konnte ja nicht geprüft werden —, wobei die Intaktheit des Kleinhirns hervorgehoben werden muß. Deshalb wird man wohl diese Ataxie beim Finger-Nasen-Versuch nur auf die Läsion der spino-zerebellaren Bahnen beziehen können.

Was nun den pathologischen Charakter des Prozesses anlangt, so kann man hier den Begriff der Entzündung vollständig ausschalten. Es ist nirgends auch nur die Spur einer vaskulären Reizung vorhanden. Was man sieht, sind Lückenfelder, Nekrosen mit verhältnismäßig intakter Glia und einem nicht sehr deutlichen Abbau. Die Intaktheit der Glia charakterisiert sich durch das Zustandekommen der sekundären Sklerose.

Fall II. Marie W., 39 Jahre alt, ist eine Gewohnheitstrinkerin und hatte wegen Rauschexzessen wiederholt Anstände mit der Polizei.

Im Jahre 1913 tritt ein Verworrenheitszustand auf, weshalb sie zwei Monate in einer Irrenanstalt interniert wurde. Von der späteren Zeit liegt nur die Angabe vor, daß sie weitergetrunken hat und oft exzedierte, zeitweise ganz verworren war und daß sie, abgesehen von ihrer Verworrenheit im Jahre 1922, sich bis Anfang 1924 (abgesehen von ihrem Alkoholismus) verhältnismäßig wohl fühlte. Seit dieser Zeit — Anfang 1924 — bemerkte sie eine Verschlechterung ihres Gehens. Im Mai des gleichen Jahres stürzte sie im Zimmer und seither war sie bettlägerig. Im Juni tritt ein Verworrenheitszustand auf. Sie verweigert die Nahrung, liegt regungslos im Bett und wird am 14. Juni 1924 auf die psychiatrische Klinik transferiert. Die hier aufgenommene Anamnese widerspricht zum Teil den früheren Angaben. Sie ist ruhig, klagt über Schmerzen, ist zeitlich und örtlich orientiert und gibt an, daß sie seit zwei Monaten wegen Schmerzen im rechten Bein mit dem Stock gehen müsse. Seit acht Tagen könne sie überhaupt nicht mehr gehen.

Es zeigt sich eine verwaschene Sprache, geringer Fingertremor, Druckschmerzhaftigkeit im rechten Oberschenkel und in der Kniekehle, starke Parese des rechten Beines, geringere des linken. Die Sehnenreflexe sind auslösbar, rechts schwächer als links. Sonst eigentlich negativer Befund. Später zeigt sich dann ein sehr lebhafter Patellarreflex, positiver Babinski, Oppenheim bei hochgradiger Parese der rechten unteren Extremität und Schmerzen im Oberschenkel. Leichtes Rasseln über der linken Lungenspitze. Im Liquor und im Serum Wassermann negativ, Pandy Globulin stark positiv. Gesamteiweiß 0,02, die Zellzahl ist 5.

Die Patientin wird dann ins Versorgungshaus transferiert. Hier wird festgestellt, daß die Sprache ohne Befund ist und auch nach Angabe der Patientin sich nicht geändert hat. Kein Nystagmus. Augenbefund frei. Leichter Tremor der Hand, der sich bei Intention verstärkt. Reflexe der oberen Extremitäten auslösbar. Der Patellarreflex rechts nicht, links auslösbar. Babinski positiv. Incontinentia urinae. Beginnender Dekubitus. Später wird noch notiert, daß die Bauchdeckenreflexe beiderseits fehlen, die Beine im Hüftgelenk und Kniegelenk gebeugt gehalten werden, eine Streckung nur bis 40° möglich ist. Die motorische Kraft in allen Muskeln gut, in der unteren Extremität herabgesetzt, die Patellarreflexe nicht mehr auslösbar, die Achillesreflexe beiderseits lebhaft, links mehr als rechts, Babinski und Oppenheim beiderseits positiv. Eine Sensibilitätsstörung ist nicht sicher nachzuweisen. Der Dekubitus nimmt zu. Es beginnt eine Pneumonie. Die Patientin geht dann an Sepsis und Pneumonie zugrunde. Die Diagnose lautet Myelitis.

Die Obduktion ergab im Brustmark grau-rötlich gequollene Herde im Vorderseitenstrang. Auch im Lendenmark sind solche Herde nachzuweisen.

Die histologische Untersuchung des gleichfalls von Herrn Professor Pappenheim zur Verfügung gestellten Zentralnervensystems ergibt folgendes:

Rückenmark: Der Querschnitt scheint im Conus terminalis vollständig erhalten. Man sieht vielleicht nur in den Seitensträngen eine leichte Aufhellung, sonst aber ist das Markbild vollständig normal, dagegen fällt auf, daß die vorderen Wurzeln, die in einem großen Paket an der ventralen Seite des Marks gelegen sind, starke Entmarkungen zeigen, ebenso die hinteren Wurzeln, die zum Teil ganz sklerotisch verändert sind, wobei das Bild am ehesten dem einer sekundären Sklerose entspricht.

Ein Nissl-Präparat dieser Gegend ergibt neben ganz normalen Zellen einzelne gequollene. Man sieht die Ganglienzellen etwas verbreitert. Einbrechen der Glia in die Pia und die Meningen erfüllt von einem sehr feingranulierten Gewebe (Ödem) (Abb. 3). Man sieht auch um die Gefäße, deren Wand deutlich Homogenisation und Verdickung zeigt, besonders im Sulcus longitudinalis ventralis, ein Infiltrat, vorwiegend aus lymphoiden Elementen, aber auch größeren Zellen mit deutlichem Plasmahof (Körnchenzellen). Auffallend ist die schwere Veränderung der Gefäße, die stellenweise bis zur Verkalkung der Intima und Media führen, während die Adventitia als homogenes Gewebe von der Außenseite die inneren Membranen abschließt.

Im Lendenmark zeigen sich in den Hintersträngen die Septen verbreitert und auch die perivaskuläre Glia ist etwas dichter. Das gleiche gilt für die Vorderstränge, während die Pyramidenbahn eine Degeneration typisch sekundärer Natur aufweist. Die Wurzelschädigung ist hier geringer als in den unteren Partien. Auch hier zeigt das Mark eigentlich am Weigert-Präparat verhältnismäßig wenig Veränderungen, ebenso die Ganglienzellen. In diesem Gebiet läßt sich eine Infiltration nicht nachweisen.

Die Axone sind nach Bielschowsky gut gefärbt. Fibrillen lassen sich jedoch wenige nachweisen. Es zeigen sich vielmehr Netze im Gewebe.

Im Brustmark finden wir auf der einen Seite im Seitenstrang, und zwar vom Seitenhorn der grauen Substanz beginnend, bis zur Mitte des Vorderhorns reichend, beide einschließend, eine sklerotische Plaque, die sich eigentlich in nichts von einer Plaque der multiplen Sklerose unterscheidet (Abb. 4). Dagegen sehen wir im

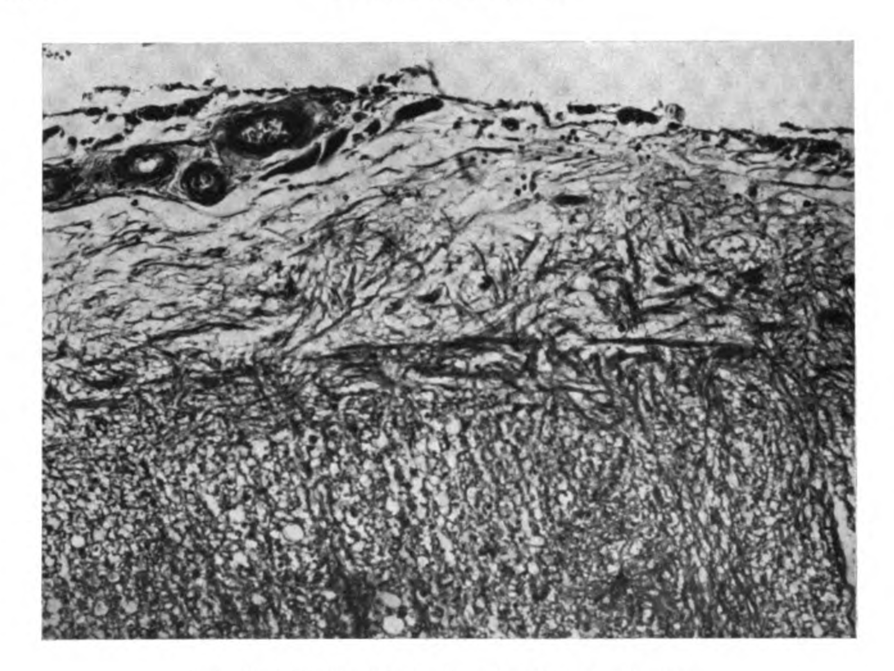


Abb. 3. Fall II. Einbrechen der Glia in die Pia.

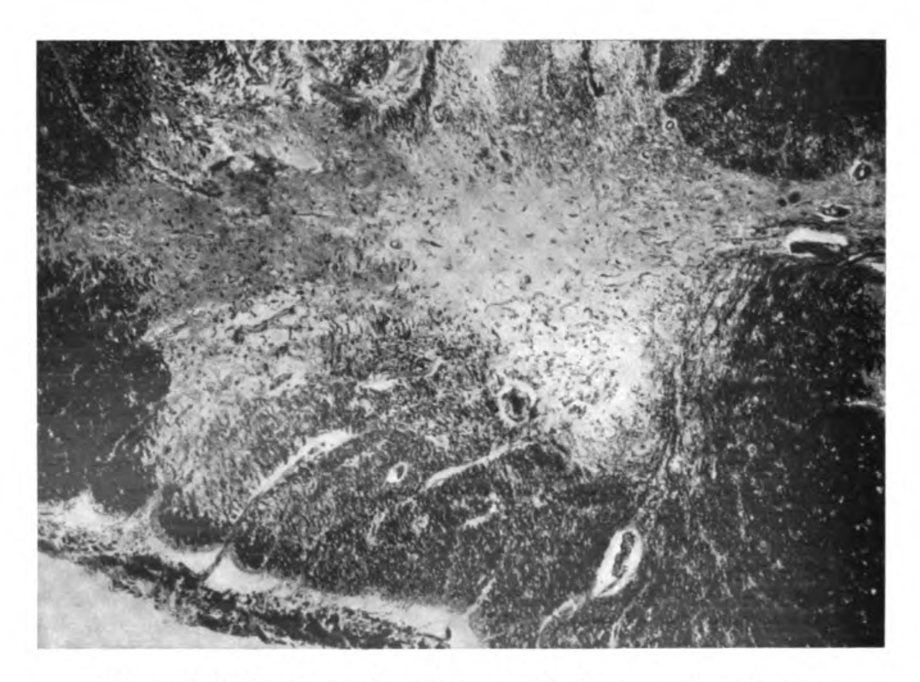


Abb. 4. Fall II. Sklerotischer Plaque im Vorderhorn und Seitenstrang.

Hinterstrang eine merkwürdige Sklerose, die wohl nicht perivaskulär ist, aber doch den desintegrativen Herden ebenso nahesteht als den sklerotischen (Abb. 5). Auffallend ist hier die verhältnismäßige Intaktheit der Pyramidenbahnen, während die Hinterstränge wiederum die besondere Verdickung der Gefäße aufweisen. Die sklerotische Plaque im Seitenstrang zeigt sich auch in bezug auf die Glia vollständig identisch mit einer Plaque echter multipler Sklerose. Aber auch im Hinterstrang ist die Begrenzung des sklerotischen Gebietes eine quadratische, also keineswegs entsprechend der eines vaskulären Prozesses.

Im Bielschowsky-Präparat zeigt sich nur, daß in dem affizierten Gebiet relative Axonintegrität besteht, also daß auch bezügllich des Verhaltens der Axone das Bild am ehesten dem der multiplen Sklerose sich nähert. Auffallend ist allerdings, daß die Axone verhältnismäßig stark sind, daß sicher-

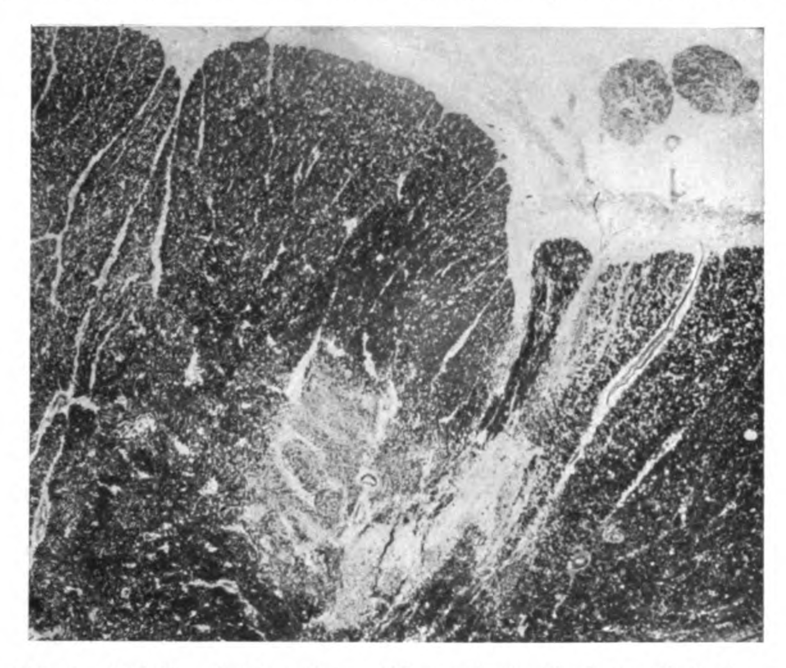


Abb. 5. Fall II. Desintegrativer (sklerotischer?) Herd im Hinterstrang.

lich Ausfälle hier bestehen, daß aber auch feine Axone in dem ergriffenen Gebiet in reichlicher Menge vorhanden sind. Auch das Gebiet, das sich der sekundären Degeneration nähert, zeigt verhältnismäßig Axonintegrität. Die Meningen sind auch hier verbreitert, zeigen ein Einwachsen der Glia, vielleicht auch eine Spur entzündlicher Reizung, die sich auch perivaskulär nachweisen läßt, aber äußerst geringfügig ist. Innerhalb des Marks sind die Gefäße aufs schwerste degeneriert, Homogenisation und Verbreiterung der Wand die Regel. Die Vorderhornzellen sind verhältnismäßig gut entwickelt, wenn sie auch Veränderungen aufweisen, die den senilen nahestehen. Nur in den sklerotischen Gebieten sieht man Schrumpfung und Homogenisation auch des Kerns. Die Clarkeschen Säulen, soweit sie hier sichtbar sind, zeigen nichts, was der Norm nicht entspräche. Während sich dieses Bild in dem dritten Dorsalsegment zeigt, nähert sich das siebente Dorsalsegment mehr dem Verhalten im Lendenmark, weshalb von einer genaueren Beschreibung desselben hier Abstand genommen werden kann. Es sei nur erwähnt, daß die Clarkeschen Säulen hier vollständig intakt sind.

In der Zervikalanschwellung erreicht die Sklerose die größte Ausdehnung. Es hat sich der schon im Dorsalmark vorhandene Plaque bis an die Peripherie ausgedehnt. Auch im Hinterstrang ist die Aufhellung jetzt in eine deutliche Plaque übergegangen. Eine ganz kleine Plaque findet sich im Vorderseitenstrang der Gegenseite und im Vorderhorn der Gegenseite. Daneben sind die perivaskulären Gliamäntel sowie die Glia überhaupt im Interstitium mächtig entwickelt, besonders im Areal der Hinterstränge und der Pyramidenbahnen. Hier kann man zum Teil wohl erkennen, daß es sich um perivaskuläre Herde handelt, da sie rundlich oder oval um ein Gefäße gelagert erscheinen und keine besondere Ausdehnung besitzen. Sie unterscheiden sich aber in nichts von den Herden, die als typisch sklerotische anzusehen sind. Hier kann man auch die Axonpersistenz nachweisen, wenn auch, wie schon erwähnt, die Axone durch besondere Dicke charakterisiert sind, also eine Axonschwellung besteht. Sicherlich sind auch zahlreiche Axone ausgefallen, aber gar nicht im Verhältnis zu Axonen, wie wir sie bei sekundären Degenerationen finden. Das Verhalten der Glia ist konform jenem bei der multiplen Sklerose. Entzündliche Erscheinungen sind hier ebensowenig zu sehen wie Körnchenzellen. Die Gefäßveränderung ist die gleiche. Hier sind die Ganglienzellen besser erhalten als wie in den unteren Abschnitten. Sogar die Lipoidose ist geringer und nur auf einzelne Elemente beschränkt.

In diesem Falle läßt sich das klinische Bild mit dem anatomischen Befund nicht vereinigen. Die spastische Parese der unteren Extremitäten entspricht wohl der Pyramidenschädigung. Sonst aber scheinen die Symptome von den psychischen Störungen verdeckt, die der chronische Alkoholismus erzeugt hat.

Auffallend ist hier die abwechselnde Intaktheit und Degeneration des Pyramidenareales (vielleicht analog der segmentalen Degeneration bei Toxikosen), ferner das Auftreten sklerotischer Plaques neben desintegrativen Herden.

Fall III. Josef B., 74 Jahre alter Mann. Belanglose Anamnese bis zum Jahre 1926. Im September dieses Jahres spürt er die Füße gelähmt, hat Schmerzen im Fuß und kann von dieser Zeit an nicht mehr gehen.

Die Untersuchung im Juli 1927 ergibt: Mittelgroßer, sehr dürftig genährter Mann mit leichter Bronchitis, zeigt lediglich eine schlaffe Parese an beiden unteren Extremitäten. Die Bauchdeckenreflexe und der Babinski sind fraglich, sonst finden sich die Sehnenreflexe. Er hat keine Harn- und Stuhlbeschwerden. Die ganze Wirbelsäule ist etwas klopfempfindlich. Auffallend träge Reaktion der Pupillen auf Licht und Akkommodation.

Gegen Mitte Juli zeigt der Patient eine geringe aktive Bewegung der Zehen und gleichzeitig eine leichte, nur mit großer Anstrengung durchgeführte Beugung im Kniegelenk. Auch im Hüftgelenk ist eine Bewegung möglich. Die Sensibilität erscheint normal, nur von L^1 abwärts werden Stiche eine Spur schwächer gefühlt. Im Gebiet von S^3 bis S^5 besteht aber sicherlich keine Hypalgesie, die Tiefensensibilität der Zehen ist gestört. Die Patellarsehnenreflexe sind lebhaft, die Achillessehnenreflexe eher zu wenig lebhaft. Dagegen ist beiderseits Babinski positiv, rechts auch Rossolimo. Die Bauchdeckenreflexe scheinen ebenso wie die Kremasterreflexe zu fehlen. Peroneus und Tibialis sind etwas druckempfindlich. Sonst kein positiver Befund. Es entwickelt sich ein leichter Dekubitus am Kreuzbein. Der Patient muß auch im Schlaf sitzen, weil er angibt, daß beim Liegen der Schmerz in den Unterschenkeln und den Füßen konstant besteht, während er im Oberschenkel nur anfallsweise auftritt und durch Seitenlage zu beseitigen ist. Ende Juli tritt Retentio urinae auf, doch behauptet der Patient, daß dies schon früher der Fall gewesen sei, schon in seiner Jugend. Es hätte dies immer nur ein paar Tage gedauert. Jetzt dauert es zirka zehn Minuten, bis das erste Tröpfchen kommt.

Anfangs August zeigt sich, daß die Sensibilitätsstörung in der Patella beginnt, wo sich eine Hypästhesie und Hypalgesie zeigt, die sich distal aufhellt. Die Tiefensensibilität in den Zehen ist beiderseits gestört. Die Liquoruntersuchung ist negativ. Der Röntgenbefund zeigt Arthritis deformans.

Der Patient stirbt am 28. August 1927 infolge einer eitrigen Zystitis und Pyelonephritis, eitrigen Bronchitis und Lobulärpneumonie.

Es findet sich ein keilförmiger Herd im linken Hinterstrang von der Halsanschwellung bis ins Brustmark, dann im linken und rechten Seitenstrang eine Störung, die bis in die Lumbalanschwellung zu verfolgen ist. Auch über diese Herde sieht man noch Randsklerosen.

Der andere Obduktionsbefund ist belanglos.



Abb. 6. Fall III. Gefäßwandverbreiterung.

In diesem Falle wurde uns nur das Rückenmark von der Lendenanschwellung aufwärts und das ganze Gehirn zur Verfügung gestellt. In der Lendenanschwellung zeigt sich die Pia etwas fibrös verdickt, die Gefäße auffallend wandverdickt (Abb. 6). Aber nur an einzelnen Stellen zeigen sie eine leichte Verkalkung. Zahlreiche Corpora amylacea im Gewebe. Untersucht man nun die Hinterstränge, so zeigt sich ein äußerst auffälliger Befund. Abgesehen von einer ziemlich intensiven Sklerose, sieht man besonders um Kapillaren herum ein eigentümliches homogenes Gewebe, als ob ein Erguß perivaskulär erfolgt wäre, der keinerlei Zeichen irgendwelcher Struktur erkennen läßt. An den Rändern ist diese Masse, die sich schmutzig graugelbllich, manchmal blaurötlich färbt, von einzelnen Zellen besetzt. An einer Stelle, gleichfalls im Hinterstrang, sieht man diese homogenen lappigen Massen mit Hämalaun tief dunkelblau gefärbt (Abb. 7). In der Umgebung ist das Gewebe aufgelockert, aber man sieht doch eine deutliche Wucherung der Glia und ein Zurücktreten des Marks. In diesem Gebiete sind die Gefäße schwer verändert und zeigen nahezu eine Homogenisation der Wände, wobei nur auffällt, daß die Intima verhältnismäßig intakt ist, während die Media und Adventitia die Homogenisation zeigen.

Im Seitenstrang zeigt sich eine deutliche Sklerose auf einer Seite, ein Lückenfeld auf der anderen Seite.

Ein Nissl-Präparat zeigt schwere Störungen in den dorsalen Teilen der Vorderhörner, während die ventralen Teile die Ganglienzellen verhältnismäßig intakt zeigen. Nur sind die Tigroide vielfach staubförmig.

Weigert-Präparate aus Gebieten, die etwas höher sind als die eben erwähnten, zeigen die Hinterstränge schwerst degeneriert bis auf die lateralen Partien, wobei die perivaskulären Desintegrationen in diesen letzteren deutlich hervortreten. Auch der Seitenstrang ist bis zum Vorderseitenstrang hinein degeneriert, ohne daß es sich aber um eine Degeneration im System handeln würde. Aber auch die Keilherde werden vermißt und man sieht stellenweise, besonders in den Randpartien der Herde, Inseln intakter Markfasern.

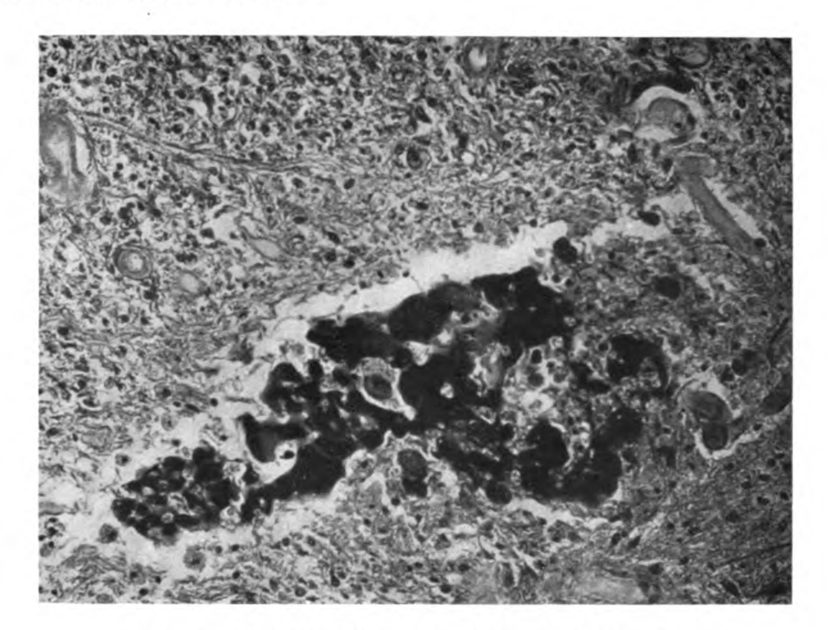


Abb. 7. Fall III. Homogene Massen perivaskulär.

Im Brustmark läßt sich der Charakter des Prozesses deutlicher erkennen. Zunächst ist schon die Form des Marks auffällig, die sich dem kaudalen Mark nähert, was auch insofern gilt, als hier zum Unterschied vom Lendenmark der Zentralkanal eine hydromyelische Erweiterung zeigt, während an ihren Rändern deutliche Lückenfelder in Erscheinung treten. Ähnliches gilt auch für die Sklerose in den Seitensträngen. Die Ganglienzellen sind hier besser erhalten als wie in den unteren Partien, und man kann hier vollständig intakte Zellen wahrnehmen, mit großem deutlichem Tigroid.

Das Markscheidenpräparat zeigt die Hinterstränge sehr stark affiziert. Es ist hauptsächlich das Gebiet lateral im Gollschen Strang schwerst gestört, während in dem bereits vorhandenen Burdach das Lückenfeld hervortritt. Auch die mediodorsalen Teile des Hinterstranges sind hier sichtbar, zum Teil zeigen auch sie Lücken. Auffallend ist, daß solche Lückenfelder auch in den Seitensträngen vorhanden sind, und zwar mehr ventral, während die Kleinhirnbahnen aufs schwerste degeneriert sind, die Pyramide eine leichte Degeneration aufweist. Interessant ist ein bilateral symmetrischer Herd von Lückenfeldern in beiden Vordersträngen (Abb. 8).

Es ist nicht ohne Interesse, daß diese Veränderungen im oberen Dorsalmark

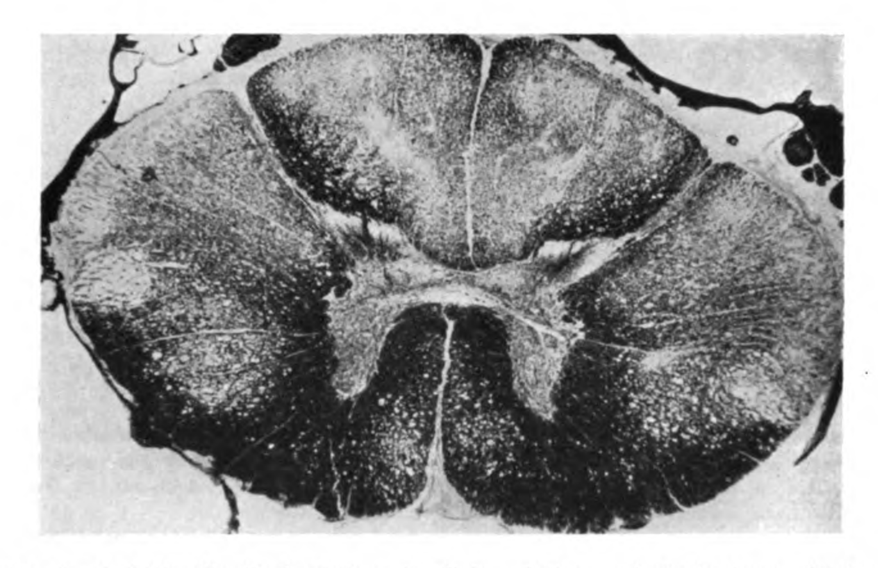


Abb. 8. Fall III. Die Herdverteilung in Hinter-, Seiten- und Vorderstrang. Lückenfelder und sekundäre Degenerationen nebeneinander.

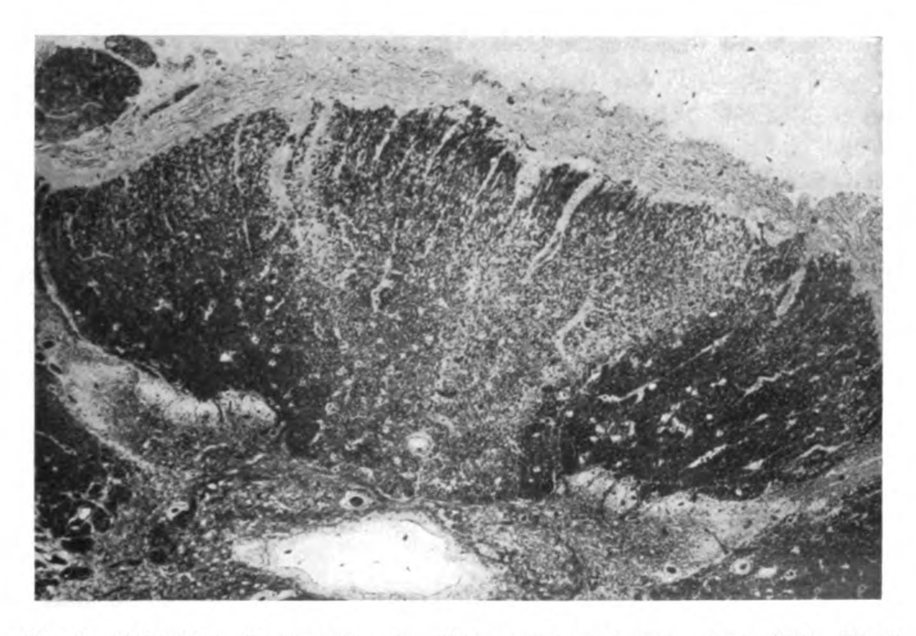


Abb. 9. Sekundäre Degeneration im Hinterstrang oral vom Querschnitt Fig. 8.

wieder schwinden, bis auf eine im Gollschen Strang bestehende sekundäre Degeneration und auffallende perivaskuläre Desintegrationen oder besser Sklerosen, die ganz eigenartige Formen annehmen (Abb. 9).

Es ist nun bemerkenswert, daß, während die Degeneration im Gollschen Strang sich in den obersten Partien des Dorsalmarks und in den untersten des Zervikalmarks, wenn auch in geringerer Intensität erhält, die Kleinhirnbahnen vollständig intakt sind und eine mehr gleichmäßige Aufhellung der mittleren Partien des Vorderseitenstrangs beiderseits symmetrisch in Erscheinung tritt, wobei sowohl die äußere Peripherie als die Fasermasse im Vorderhorn intakt erscheint.

Auch im Halsmark zeigen sich ähnliche Bilder der eigentümlichen Gerinnung wie im Lendenmark. Auch hier sind die Vorderhörner sehr gut erhalten, nicht einmal die gewohnte Verfettung ist erkennbar. In der Halsanschwellung zeigt sich der Querschnitt bis auf die sekundäre Degeneration im Gollschen Strang und eine etwas intensivere perivaskuläre Desintegration intakt.

Obwohl vorauszusetzen war, daß im Gehirn dieses Kranken sich keine gröberen Veränderungen zeigen würden, wurden doch von der Hirnrinde Schnitte entnommen und untersucht, wobei sich zeigt, daß eigentlich das Schichtenbild der Rinde ungestört ist und auch keine auffallenden Ausfälle zeigt. Auch die Zellen sind verhältnismäßig gut entwickelt. Ein Ödem ist nicht nachzuweisen. Hie und da sieht man auch hier perivaskuläre Gerinnungsvorgänge. Die Gefäße sind dagegen in dem ganzen Gebiet der Hirnrinde keinesfalls so schwer verändert wie im Rückenmark. Es fällt deshalb auf, daß hier die Wände der größeren Gefäße sich deutlich differenzieren lassen, die Veränderung also hier nicht aus dem Rahmen des gewöhnlichen Seniums fällt.

Um die Faserverhältnisse genauer zu studieren, wurde eine Hemisphäre (Frontallappen) in toto geschnitten, wobei sich ergibt, daß die Tangentialfasern auffallend gut erhalten sind und das Rindenbild kaum irgend eine Änderung aufweist. Das gleiche gilt für den Linsenkern und den Thalamus, die merkwürdig intakt sind. Nur an einzelnen Stellen im Claustrum z. B. kann man deutlich perivaskuläre Degeneration sehen. Sonst aber ist das Gehirn im Gegensatz zum Rückenmark auffallend intakt.

Wenn wir die Veränderung zusammenfassend besprechen, so findet sich erstens ein deutlich desintegrativer Prozeß, der im Lendenmark und unteren Brustmark, den Hinterstrang und den Hinter-Seitenstrang, mit Ausnahme der Partien an der grauen Substanz, einnimmt. Er ist charakterisiert durch das Auftreten eigentümlicher Gerinnungsprozesse und der Bildung von Lückenfelder besonders an den Randteilen. Ferner ist die Neigung zur Symmetrie auch in den primär nicht affizierten Gebieten wie in den Vordersträngen vorhanden. Sehr wichtig erscheint die Tatsache, daß eine sekundäre Degeneration nur für den Gollschen Strang gilt, daß in den Seitensträngen eigentlich eine sekundäre Degeneration vermißt wird. Ferner ist auffällig, daß im Gebiete des affizierten Rückenmarksabschnittes auch die graue Substanz schwer gelitten hat, während sie in den nicht affizierten Gebieten verhältnismäßig intakt ist. Die schwerste Schädigung betrifft die Gefäße, abgesehen von der Intima, die sich deutlich erkennen läßt, ist die Media und Adventitia meist in eine homogene kernlose Masse umgewandelt. Am meisten auffällig ist der Gegensatz zwischen Rückenmarkbefund und dem im Gehirn. Während im Rückenmark die schwersten Veränderungen nachweisbar sind, fehlen solche im Gehirn vollständig. Hier zeigen die Gefäße keine Differenz gegenüber den Gefäßen eines normalen senilen Gehirns.

Überblickt man nun diese drei Fälle, so sieht man, daß der erste wohl 66 Jahre alt war, aber nirgends Zeichen einer arterio-sklerotischen Verände-

rung zeigte. Es fand sich bei dem Kranken ein Karzinom, das in vivo gar keine Erscheinungen gemacht hatte.

Der zweite Fall betraf eine 39jährige Patientin, die allerdings eine Gewohnheitstrinkerin war. In diesem Falle handelt es sich um einen sklerotischen Prozeß, dessen Genese unendlich schwer zu deuten ist. Man kann zwar stellenweise eine perivaskuläre Desintegration sehen, auch Lückenfelder, aber im großen und ganzen besteht eine schwere Sklerose, die der multiplen stellenweise vollständig gleich sieht. Die ganze Krankheit dauerte ungefähr $1^1/_2$ Jahre.

Noch interessanter ist der dritte Fall, der zwar einen 74jährigen Mann betrifft, dessen Gefäßsystem aber ein ganz verschiedenes Verhalten zeigt. Im Rückenmark, dort wo der Herdprozeß auftritt, sind die Gefäße schwerst degeneriert. Im Gehirn, wo keinerlei Herde sind, verhalten sich die Gefäße vollständig dem Alter entsprechend beinahe normal.

Wir haben also hier drei ganz verschiedene Ursachen vor uns und müssen nun trachten, herauszufinden, inwieweit zunächst die Gefäßveränderungen für das Zustandekommen des Prozesses maßgebend sind.

Wenn wir den dritten Fall ins Auge fassen, so könnte man bei Betrachtung der Gefäße des Rückenmarks die Meinung haben, daß es sich um eine schwere Gefäßschädigung handeln müsse, die eventuell lokal ist. Aber der Umstand, daß die Gefäße des Gehirns eigentlich keine Zeichen einer besonderen senilen Involution zeigen, der Umstand ferner, daß auch die Gefäße des Rückenmarks sich dort, wo sie nicht gerade im Herd liegen, keineswegs als schwerst verändert erweisen, spricht dafür, daß diese Gefäßveränderungen sekundärer Natur sind. Das Wesentlichste erscheint mir in diesem Falle die Bildung eigenartiger Niederschläge, die sich im Hämalaun- oder Thionin-Präparat eigenartig verhalten. Während ein Teil wie eine geronnene Masse aussieht und eine schmutzig gelblichgraue Färbung aufweist, ist der zweite Fall vollständig gleich mit dem, was man als Pseudokalk bezeichnet und nimmt die Hämalaunfärbung sehr stark an. Nun hat Ostertag erst jüngst sich mit der Frage dieses Pseudokalks beschäftigt und gemeint, daß es sich hier um albuminoide kolloidale Niederschlagsprodukte handle. Während man aber sonst gewöhnlich nur diese konkrementähnlichen Bildungen zu Gesicht bekommt, ist im vorliegenden Fall der Prozeß noch im Werden und man sieht tatsächlich eine geronnene Masse, die ganz gut Eiweiß sein könnte, eine Masse, die die Übergänge zu typischen Pseudokalk erkennen läßt. Der Umstand, daß dieser Prozeß sich in den Herden findet, spricht jedoch dafür, daß hier eine schwere trophische Störung die Ursache der Schädigung sein muß, eine Störung, die nach Ostertag dysglandulär bedingt sein könnte. Für gewöhnlich findet man ja derartige Veränderungen nicht im Rückenmark, sondern im Gehirn, und zwar hier hauptsächlich im Nucleus lenticularis, aber auch im Zerebellum. In meinem Fall fehlen die Konkremente in diesen Partien und sind nur im erkrankten Gebiet nachzuweisen. Daraus ist zu schließen, daß sie einen Teil der Schädigung ausmachen müssen. Und so wird wohl nichts anderes übrig bleiben, als ihn in die Gruppe der senilen Fälle einzu-

reihen, ohne daß aber jenes Moment hier von Belang wäre, das in den anderen derartigen Fällen hervorgehoben wird, nämlich die Gefäßveränderung.

Wenn ich in bezug auf die Gefäßveränderung diesen Fall besonders ins Auge fasse, so ist das, was ich in den Herden sehe, absolut nicht identisch mit den arteriosklerotischen Veränderungen. Es handelt sich um eine Art Homogenisation der Media und Adventitia, man möchte beinahe sagen, ebenfalls eine Art Gerinnungsprozeß, der das Gefäß in toto ergreift, wobei die Kerne zugrunde gehen. Wir haben demnach diesen Gefäßprozeß nicht oder kaum in ätiologische Beziehung zu setzen zu den Veränderungen im Rückenmark, sondern wir werden ihn als koordiniert betrachten, da es unverständlich wäre, wenn nur ein herdweises Befallensein von Gefäßen auftreten würde und die benachbarten Gefäße sich eigentlich verhältnismäßig normal zeigten.

Wenn man diesen Fall mit dem der 39jährigen Patientin vergleicht, die durch ihren Alkoholismus schwer nervenkrank geworden ist, so findet sich in bezug auf einen Teil der Herde wohl eine Ähnlichkeit, aber die anderen Herde zeigen einen vollständig anderen Charakter. Sie sind viel näherstehend einem sklerotischen Prozeß als einem malazischen.

Der erste Fall, der mit der Karzinose, die nicht entdeckt wurde, der aber eine schwere Anämie aufwies, nähert sich wieder in seinem Verhalten mehr jenen Fällen, wie man sie von der perniziösen Anämie zu sehen gewohnt ist. Desintegrationsherde an den Gefäßen mit Lückenfeldern, einzelne Fettkörnchenzellen und im Anschluß daran typische sekundäre Degeneration, wobei mit Vorliebe die Hinterstränge getroffen sind.

Pathologisch-anatomisch sehen wir also drei verschiedene Bilder. Das eine Mal eine reine Desintegration mit einer insuffizienten Sklerose, das zweite Mal eine Desintegration mit einer exzessiven Sklerose und das dritte Mal die Desintegration, verbunden mit den eigentümlichen Gefäßveränderungen und den Niederschlägen im Gewebe. Vielleicht wird man gegenüber dem zweiten Fall einwenden, daß möglicherweise die Dauer des Prozesses die Sklerose so komplett gestaltet hat. Es scheint aber dieses Moment für unseren Fall keine Geltung zu haben, ebensowenig der Umstand, daß hier ein jüngerer Patient zwei Greisen gegenübersteht, da doch gerade im Senium die Glia eine nicht unwesentliche Proliferationstendenz zeigt. Es scheint also, daß in der Noxe selbst der Grund für die Verschiedenheit des Bildes gelegen ist.

Ich will hier nicht auf die ganze Literatur der bei Karzinose vorkommenden Veränderungen des Rückenmarks eingehen. Aber die Befunde, die in den letzten Jahren erhoben wurden, möchte ich im kurzen anführen.

Wie bekannt, war Lubarsch einer der ersten, der in mehr als der Hälfte der untersuchten Karzinomfälle Veränderungen im Rückenmark fand, vorwiegend bei Magenkrebs. Meist unbedeutend hatten einzelne von diesen Fällen auch während des Lebens Erscheinungen gemacht, die den von mir geschilderten vollständig identisch sind, auch in bezug auf die Lokalisation. Er ist der Meinung, daß die Anämie resp. Hydrämie, vielleicht auch Karzinomtoxine, die Ursache dafür sein könnten, daß aber auch möglicherweise, weil die Mehrzahl der Fälle Magen- und Darmkrebs betrifft, die gastro-intestinale

Autointoxikation eine Rolle spielen kann. Es ist auch möglich, daß alle drei Ursachen mitunter auslösend in Frage kommen.

Henneberg, der diese Erkrankung als funikuläre Myelitis bezeichnete, sich aber auch mit dem Begriff funikuläre Myelomalazie einverstanden erklärt, findet eigentlich als ätiologischen Faktor in seinen Fällen vorwiegend die Anämie.

Es ist sehr wichtig, daß Nonne schon im Jahre 1906 über Myelitis intrafunicularis beim Alkoholismus chronicus berichtete, wobei er hervorhebt, daß es sich um besonders schweren Alkoholismus gehandelt hat und in zwei Fällen sogar skorbutische Erscheinungen vorhanden waren. Da wir nun wissen, daß beim chronischen Alkoholismus gleichfalls der Magen-Darmtrakt besonders wesentlichen Schaden leidet, so wird man vielleicht neben der exogenen Toxikose diesem Moment für das Zustandekommen der Rückenmarksveränderung besonders Rechnung tragen.

Ich muß Henneberg widersprechen, wenn er meint, es handle sich bei diesen Prozessen um eine auffallend chronische progressive Degeneration der Nervenfasern. Hier handelt es sich um Herde und nicht um primäre Degenerationen, um Herde, bei denen offenbar auf dem Wege der Blutgefäße Substanzen in das Gewebe gelangen, die zu perivaskulären Desintegrationen Anlaß geben. Auch er ist der Meinung, daß bei den relativ seltenen Fällen von Alkoholismus mit funikulärer Myelitis der erstere nur die Disposition für die eigentlich unbekannte Ursache bietet.

In dem Fall von Wohlwill ist nur von Interesse, daß psychische Störungen aufgetreten waren, die eine Mitbeteiligung der Hirnrinde wahrscheinlich machten, ein Umstand, der in meinen Fällen nicht zur Beobachtung kam.

In einem weiteren Bericht von Nonne über die funikuläre Myelitis erwähnt er einen atypischen Fall, bei dem das klinische Bild fast dem der multiplen Sklerose gleicht. Ich kann, wie erwähnt, in meinem zweiten Fall auch ein Gleiches für das anatomische Bild hervorheben.

Auch Fleischmann, dessen Material aus der Nonneschen Klinik stammt, meint, es gäbe verschiedene Ursachen, exogene und endogene. Letztere hauptsächlich Toxine, die bei Magen-Darmstörungen entstehen. Er will aber die Rolle der sekundären Anämien von der der perniziösen Anämie bei der funikulären Myelitis trennen, wozu nach dem anatomischen Bild meines Erachtens kein Grund vorliegt. Zu erwähnen ist noch, daß Fleischmann auf abortive Formen nach Alkoholismus hinweist.

Der Fall von E. Kauffmann gehört wohl in die Gruppe der perniziösen Anämien.

Nonne hat dann noch wiederholt zu dieser Frage Stellung genommen und eine Karzinom-Toxämie als Ursache festgestellt. Er hat sich weiters bemüht zu zeigen, daß die Anämie eigentlich nicht als wesentlichste Ursache in Frage kommen könne, da erstens eine Inkongruenz des spinalen Krankheitsbildes mit dem Grad der Anämie bestehe und zweitens die spinalen Veränderungen mitunter der Anämie vorausgehen.

Auch Wohlwill hat diese Frage wiederholt in späteren Jahren bear-

beitet und gemeint, daß im Gegensatz zur multiplen Sklerose das Axon hier eher Schaden leidet. Ich muß gestehen, daß in meinen Fällen Axon und Markscheide meist gleichmäßig betroffen waren und daß die Gliaveränderungen in den einzelnen Herden scheinbar ganz verschieden sind, aber doch zumeist die progressive Entwicklung erkennen lassen. Aber anzunehmen, daß bei einem exzessiv sklerotischen Herd eine Blutung vorangegangen ist, dafür habe ich keinen Anhaltspunkt. Dagegen muß man Wohlwill zustimmen, wenn er von einer auf dem Blutweg wirksam werdenden Noxe spricht.

Inwieweit wir hier das Recht haben, funikuläre Myelose und funikuläre Myelitis zu unterscheiden, ist noch die Frage. Denn wenn auch ein perivaskuläres Infiltrat vorhanden ist, so ist damit noch nicht erwiesen, ob dieses primär ist oder sekundär bedingt durch die meist septische Terminalerkrankung.

Modes fand in einem Fall als Ursache Unterernährung und Skorbut bei normalem Blutbefund. Auch in einem zweiten Fall war der Blutbefund normal, so daß er meint, es handle sich in diesen Fällen vielleicht um Avitaminosen, also Veränderungen, wie wir sie z. B. bei der Beri-Beri kennengelernt haben.

Schröder spricht von funikulären Sklerosen des Rückenmarks und teilt die Fälle in zwei Gruppen. Die eine mit Herdbildung, die zweite, bei denen das rein degenerative Moment im Vordergrund steht und die Herdchen erst gesucht werden müssen. Er meint aber, daß es hier vielleicht so sei, daß im späteren Verlauf die sekundären Degenerationen die Einzelherdchen überdecken. Man kann Schröder nicht ganz beistimmen, wir kennen z. B. beim Diabetes eine rein degenerative Erkrankung der Hinterwurzeln mit sekundärer Degeneration, die ein tabiformes Bild erzeugt. Die von Castex erwähnten Thrombosen in den Gefäßen bezeichnet der Autor selbst als sekundäre. Wenn er aber schreibt, daß im Gegensatz zur multiplen Sklerose die Herde sich nicht regellos verbreiten und auf die weiße Substanz beschränkt bleiben, so spricht dagegen meine zweite Beobachtung, die einen Herd in der grauen Substanz des Vorderhorns zeigte, der zudem noch das Bild der schweren Sklerose bot.

Bertrand und Ferraro haben einen hierher gehörigen Fall von Karzinose beschrieben. Auch sie bemerken, daß Herde vorhanden seien, bei denen der Untergang der Markscheiden jenem der Axone vorangeht. Anderseits werden primär Axondegenerationen beschrieben, bei denen die Markscheide nur abgeblaßt ist, ohne daß Abbauprodukte vorhanden wären.

Wir sehen also hier einen Prozeß, der sich scheinbar ganz verschieden auswirken kann. Das eine Mal, wie in meinen Fällen, den Nerv in toto trifft, vielleicht die Markscheide primär, das andere Mal, wie das Wohlwill betont, die Axone primär, die Markscheide sekundär. Henneberg, der vor Jahren wieder auf die Frage der funikulären Myelitis zu sprechen kam, nimmt für einen Teil der Fälle eine Avitaminose an, für jene der perniziösen Anämie aber eine kryptogene Intoxikation. Garvey und Stern beschreiben einen sehr instruktiven Fall von Karzinose mit Rückenmarkaffektion. Weimann

gelang es, im Großhirn ähnliche Veränderungen zu finden und im Rückenmark daneben auch die von Schröder beschriebenen perivaskulären Nekrosen mit einem zentralen degenerierten Gefäß und einer geronnenen nekrotischen Gewebeschicht. In Übereinstimmung mit Nonne führt Meulengracht an, daß die Blutveränderungen bei der perniziösen Anämie den Rückenmarksveränderungen nicht parallel gehen, so daß als Ursache nur eine allgemeine Intoxikation anzunehmen sei.

Deutsch sucht der Pathogenese näherzukommen, indem er feststellt, daß in den Fällen von spinaler Erkrankung bei perniziöser Anämie die Permeabilität erhöht sei, was vielleicht darauf zurückzuführen ist, daß die Kapillaren der Plexus und der Meningen durch das hypothetische Toxin geschädigt seien. Vielleicht gehe der Weg auch hier über den Liquor.

Die Lehre von Hurst besteht bekanntlich darin, daß er die Anazidität des Magensaftes bei der perniziösen Anämie in den Vordergrund stellt, da sie bei den Myelosen jederzeit nachweisbar sei. Ihre Ursache sei gleichgültig. Dazu käme noch als zweites Moment das Auftreten toxischer Stoffe vom Darm aus, dadurch entstanden, daß Infektionsmaterial bei bestehender Anazidität des Magens aus der Mundhöhle in den Darm gelangt. Er meint, die Streptokokken spielen die größte Rolle.

Die Lehre von der Orosepsis wird meines Erachtens für das Zustandekommen von Erkrankungen weit überschätzt. Dagegen ist die Anazidität des Magensaftes tatsächlich ein Moment, mit dem man bei Zustandekommen der Myelose rechnen muß. Albrecht spricht nur von Ernährungsstörungen und lehnt jedes hypothetisches Toxin ab. Er sucht dies dadurch zu erweisen, daß er den Zusammenhang mit dem Gefäßsystem aufzeigt und daß die reichlich vaskularisierte graue Substanz nicht erkrankt ist. Wenn diese Nutritionsveränderung tatsächlich die Ursache wäre, dann müßte wohl die Myelose weitaus häufiger sein, als sie es in der Tat ist, und müßte sich in der Mehrzahl der Fälle von senilem Marasmus oder Marasmus nach anderen Krankheiten finden.

Sehr wesentlich erscheint die Arbeit von Siemons, Zador und Bielschowsky. Vom anatomischen Standpunkt ist nur bemerkenswert, daß auch sie als primär den Zerfall der Markscheide anerkennen, während Schwellungserscheinungen im Achsenzylinder selten sind, was auch in meinen Fällen zutrifft. Sie finden sogar eine Persistenz der Achsenzylinder in Lückenfeldern. Auch das habe ich gesehen. Sie vertreten ätiologisch den Standpunkt Bendas, indem sie meinen, daß die hämatotoxischen und neurotoxischen Erscheinungen gesetzmäßig zusammengehören. Die perniziöse Anämie sei auf die Wirksamkeit eines Giftes zurückzuführen, das aus dem Lipoidkomplex der Blutkörperchen ebenso wie aus jenem der Nervenfasern, besonders an Markscheiden, einzelne Komponenten, vorwiegend das Cholestearin, an sich reißt und damit auch deren morphologische Integrität zerstört. Darin hätte man wohl einen pathogenetischen Faktor, aber nicht einen ätiologischen der Krankheit zu sehen, denn es ist doch fraglich, was diese Störung im Lipoidhaushalt hervorruft.

Weitere Literatur findet man bei Wartenberg, der die Frage der funikulären Myelosen ganz kurz behandelt, ohne wesentlich Neues zu erbringen. Er führt nur eine ganze Menge von Fällen an, die das eben aufgestellte Bild ergänzen.

Im großen und ganzen läßt sich aus dieser Zusammenstellung ersehen, daß doch ein gemeinsamer Faktor bei all diesen Prozessen eine Rolle spielen muß. Es kann sich nicht um trophische Störungen handeln, sondern dieser Faktor muß ein Toxin sein und dieses Toxin stammt wahrscheinlich aus dem Magen-Darmtrakt, wobei die Anazidität des Magens eine besondere Rolle spielt. Die Wirkung dieses Toxins ist nach den Befunden Bendas, Simons und Bielschowskys offenbar eine auf Blut- und Nervensystem gleiche, indem es an den Lipoiden angreift und dadurch das Gewebe schädigt. Mehr als dies heute zu sagen, ist nicht möglich. Man wird vielleicht eine kleine Differenzierung in den verschiedenen Formen machen können, indem die karzinomatöse Form der bei perniziöser Anämie am nächsten steht, während die Formen beim Alkoholismus, die plaqueartigen Gliaformationen am deutlichsten zeigt.

Bezüglich der Befunde von Pseudokalk vermag ich mich mangels genauerer Kenntnis der Ätiologie dieses Falles nicht zu äußern. Doch wird man diese Befunde sicherlich bei der Beurteilung der Fälle berücksichtigen müssen.

Literatur:

Albrecht O., Über funikuläre Myelitis. Zeitschr. f. Psychol. u. Neur., Bd. 37, S. 12 bis 21, 1928.

Aschoff, Pathologische Anatomie. Spezielle pathologische Anatomie. 6. Aufl., S. 374, 1923.

Benda, nach Simons, Zador und Bielschowsky.

Bertrand I. und Ferraro A., Contributo alla conoscenza dell'anatomia patologica della degenerazione subacuta combinate del midollo spinale. Cervello, 3. Jahrg., Nr. 1, S. 1 bis 26, 1924.

Castex, Romano und Camäuer, Zum anatomischen und histologischen Studium der Myelitis funicularis oder Leukomyelitis. Prensa med. argentina, 10. Jahrg., Nr. 20, S. 505 bis 512, 1923.

Deutsch G., Zur Pathogenese der Spinalerkrankung bei der perniziösen Anämie. Untersuchung über die Permeabilität der Meningen. Verhandl. der Deutsch. Ges. f. inn. Med., S. 273 bis 275, und 278/279, 1926.

Fleischmann, Zur Lehre von der Myelitis funicularis. Über heilbare und abortive Formen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 51, S. 402, 1914.

Garvey and Stern, Combined sclerosis of the spinal cord and carcinoma of the stomach. Report of a case. Americ. journ. of the med. sciences, Bd. 168, Nr. 6, S. 847 bis 852, 1924.

Hurst A. F., La dégenerescence combinée subaigue de la moelle et ses rapports avec l'anémie pernicieuse. L'anachlorhydrie et les intoxications intestinales. Ann. de méd., Bd. 24, Nr. 1, S. 5 bis 23, 1928.

Henneberg H., Über „funikuläre Myelitis" (kombinierte Strangdegeneration). Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh., Bd. 40, 1905.

Henneberg R., Die funikuläre Myelitis (kombinierte pseudosystematische Strangdegeneration) und die fokale Leukomyelitis (anämische Spinalerkrankung, anämische intrafunikuläre Myelitis). Handbuch der Neurologie von Lewandowsky, Bd. 2, 1911.

Henneberg R., Atypische Formen der funikulären Myelitis. Klin. Wochenschr., 3. Jahrg., Nr. 22, S. 970 bis 975, 1924.

Kauffmann E., Klinischer und anatomischer Beitrag zur Frage der Erkrankungen des Zentralnervensystems bei Anämie. Arch. f. Psych., Bd. 53, S. 23, 1914.

Kuttner H. P., Senile Myelopathien auf vaskulärer Basis. Arb. a. d. neur. Inst. a. d. Wiener Universität, Bd. 30, S. 247, 1928.

Lubarsch O., Über Rückenmarksveränderungen bei Karzinomatösen. Zeitschr. f. klin. Med., Bd. 31, S. 389, 1897.

Modes U., Zur Ätiologie der funikulären Spinalerkrankung. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 78, Heft 2/3, S. 291 bis 299, 1922.

Modes und Cassirer,

Meulengracht E., Rückenmarkssymptome bei perniziöser Anämie. Ugeskrift f. Laeger, 87. Jahrg., Nr. 27, S. 593 bis 598, und Nr. 28, S. 613 bis 616, 1925.

Nonne D., On anaemic spinal diseases. Internat. clin., Bd. 3, Ser 37, S. 149 bis 154, 1927.

Nonne, Über Myelitis intrafunicularis bei Alkoholismus chronicus. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 20, 1906.

Nonne, Über Fälle von Myelitis funicularis mit ungewöhnlichem Verlauf. Vortrag, gehalten auf der 13. Jahresversammlung der Ver. norddeutsch. Psych. u. Neur. in Altona am 5. April 1913.

Nonne, Myelodegeneratio transversa carcino-toxaemia. Med. Klin., Bd. 38, S. 943, 1919.

Nonne und Fründ, Klinische und anatomische Untersuchung von sechs Fällen von Pseudosystemerkrankung des Rückenmarks. Kritik der Lehre von den Systemerkrankungen des Rückenmarks. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., B. 35, S. 102, 1908.

Ostertag B., Die an bestimmte Lokalisation gebundenen Konkremente des Zentralnervensystems und ihre Beziehung zur „Verkalkung intrazerebraler Gefäße" bei gewissen endokrinen Erkrankungen. Virchows Arch. 275, S. 828 bis 859, 1930.

Schroeder P., Die funikuläre Sklerose (Strangsklerose) des Rückenmarks. Deutsche med. Wochenschr., 49. Jahrg., Nr. 5, S. 144 bis 146, 1923.

Simons A., J. Zador und M. Bielschowsky, Neurologische Beiträge zur perniziösen Anämie. Berl. Ges. f. Psych. u. Nervenkrankh., 14. Januar 1929 (Zentralblatt f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 52, S. 664 und 667).

Uchida K., Lokalisierte spinale Prozesse unter dem Bilde der kombinierten Systemerkrankung. Arb. a. d. Neur. Inst. a. d. Wiener Universität, Bd. 30, S. 312, 1928.

Weimann, Großhirnveränderungen bei Anämie (zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der Psychosen bei funikulärer Spinalerkrankung). Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 92, Heft 3/4, S. 433 bis 468, 1924.

Wohlwill, Über psychische Störung bei funikulärer Myelitis (pseudosystematische kombinierte Strangerkrankung). Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 8, S. 293, 1912.

Wohlwill, Zum Kapitel der pathologisch-anatomischen Veränderungen des Gehirns und Rückenmarks bei perniziöser Anämie und verwandten Affektionen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 68/69, S. 438 bis 480, 1921.

Wohlwill, Funikuläre Myelose und funikuläre Myelitis. Ein Beitrag zur Lehre von der Entzündung im Nervensystem. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 117, 118, 119, 1931.

Wartenberg R., Systemerkrankungen des Rückenmarks, Degenerationserkrankungen. Fortschritte d. Neur., Psych. u. ihrer Grenzgebiete, 1. Jahrg., Heft 8, 1929, und 2. Jahrg., Heft 10, 1930.

Über die Borstschen perivaskulären Herde der multiplen Sklerose.
(Hyperlymphose oder Status desintegrationis).

Von

Prof. Dr. Mikio Murata (Kioto).

Mit 6 Abbildungen im Text.

Wie bekannt, hat Borst die Aufmerksamkeit auf die eigenartigen perivaskulären Herde bei der multiplen Sklerose gelenkt. Er erwähnt, daß schon frühere Autoren, unter ihnen besonders Arndt, Herde beschrieben, die in der Umgebung von Gefäßen auftreten, bei denen er eine Lymphstauung (Anwesenheit feinkörniger Gerinnungsmassen zwischen den Nervenfasern und den perivaskulären Lymphräumen) festgestellt haben will, wodurch eine Atrophie resp. ein Zerfall der Markscheiden hervorgerufen wurde, im Gegensatz zu einer durch die Lymphstauung bedingten Irritabilität der Glia (Arndt spricht allerdings von embryonalen Bindegewebszellen). Von anderen Autoren erwähnt Borst noch Köppen und Buchwald.

Ich übergehe die weiteren von Borst angeführten Arbeiten und will nur auf die Meinung des Autors selbst zu sprechen kommen. Er gibt an, daß bei der Pathogenese der multiplen Sklerose der gestörten Lymphzirkulation eine nicht zu unterschätzende Bedeutung zukommt, wobei er ganz richtig betont, daß auch die meningealen Lymphräume durch die chronisch-entzündlichen Prozesse in den Meningen Lymphstauungen bedingen können, in der gleichen Art, wie die Verwachsungen der adventitiellen Lymphscheiden der Gefäße und Verödungen der perivaskulären Räume durch die Gliawucherung. Er beschreibt dann des genaueren Herde, die perivaskulär angeordnet sind, in denen eine Auseinanderdrängung des gliösen Stützgerüstes, Erweiterung der Maschenräume der Glia mit Schwellung der Gliazellen und daneben ein mehr oder weniger ausgebreiteter Markzerfall zu beobachten ist. Auffällig erscheint die Intaktheit der Achsenzylinder. Auch den Charakter der Glia, die mehr faserig ist, erwähnt er. Schließlich meint er, daß diese auf die Lymphstauung (seeartige Ausbreitung der Lymphe) zu beziehenden Lichtungsbezirke der markhaltigen Nervenfasern in Sklerosen übergehen können. Es erscheint ungemein wichtig, daß Borst schon darauf aufmerksam macht, daß diese Bilder im Rückenmark etwas anders aussehen als im Gehirn und leicht mit Bildern verwechselt werden können, wie man sie bei der sekundären Degeneration zu sehen pflegt. Er differenziert diese sekundäre Degeneration dadurch, daß er meint, sie sei mehr diffus und nicht so umschrieben und

sei auch nicht so deutlich perivaskulär. Auch die anderen Beobachtungen von Borst zeigen eine ganz außerordentliche Genauigkeit und richtige Beobachtung. Er schreibt nämlich: „Manchmal beobachtete ich im Rückenmark in der nächsten Umgebung von richtigen sklerotischen Plaques ähnliche Veränderungen, wie in den eben beschriebenen perivaskulären Herden."

Sehr wesentlich ist, daß er ausdrücklich betont, daß er dem Moment der Lymphstauung nur eine sekundäre Stellung in bezug auf die Pathogenese der multiplen Sklerose einräumt. Allerdings nimmt er an, daß die wichtigen und primären Vorgänge sich in den Blutbahnen abspielen und daß auch die Stauung der Lymphzirkulation von primären Veränderungen am Blutgefäßapparat abhängt.

Es ist nun bemerkenswert, daß alle, die über die multiple Sklerose berichten, diese Borstschen Angaben erwähnen, ohne jedoch weiter auf ihre Bedeutung für den Prozeß einzugehen. Am auffallendsten ist dies in der letzten zusammenfassenden Bearbeitung durch Steiner, der, wie in vielem anderen, die Frage der Histopathogenese der multiplen Sklerose lediglich aufwirft, ohne sich zu bemühen, durch genauere Untersuchungen eine Klärung herbeizuführen.

Es erscheint mir nur möglich, durch Beibringung neuer Befunde und Untersuchungen eines größeren Materials einer solchen Frage eine sichere Basis zu geben und ich habe deshalb im folgenden 26 Fälle von multipler Sklerose aus den Sammlungen des Neurologischen Institutes auf die Borstschen Angaben untersucht und will im folgenden kurz die erzielten Befunde anführen.

Fall 2100.

In einer Partie mit schwerster Sklerose, wo nur die ventralsten Abschnitte erhalten geblieben sind, lassen sich nur die breiten Gliasepten und die perivaskuläre Gliose erkennen. An einzelnen Stellen geht diese Glia in die Umgebung der Gefäße und bildet einen Herd aus dicken Gliabalken, in dem noch einzelne Nervenfasern intakt sind, die Mehrzahl aber ausgefallen ist. Ganz analoge Herde sieht man in direktem Anschluß an einen sklerotischen Plaque. Es ist keine scharfe Abgrenzung, sondern es sind breite Brücken und Balken mit einzelnen intakten Markfasern und deutlich intakten Achsenzylindern wahrzunehmen.

In einem anderen Abschnitt des Rückenmarks des gleichen Falles sieht man neben typisch sklerotischen Herden, die scharfe Grenzen zeigen, besonders im Seitenstrang außerhalb des Pyramidenareales, eine Sklerose, die der sekundären gleicht, daneben wiederum ein Plaque, der scharfrandig ist. In dem Gebiet der sklerotischen Partie, die der sekundären ähnlich ist, zeigen sich die Gefäße wiederum von breiten Mänteln von Glia umgeben, aber auch die Septen sind sehr dick. An einzelnen Gefäßen kann man sehen, wie die Sklerose perivaskulär am stärksten ist. Es sieht fast aus, als wenn diese perivaskulären Herde zusammenfließen und so ein größeres Areal bedecken würden. Auch hier finden sich wiederum im sklerotischen Gewebe Partien, die einer Erweichung entsprechen, ohne daß irgend welche Zeichen von Fettkörnchenzellen nachzuweisen wären. In einem Abschnitt, der keinerlei Herde erkennen läßt, kann man keine perivaskuläre Degeneration nachweisen, aber die perivaskulären Gliamäntel und die Septen sind dichter als normal. Auffallend ist trotz der mächtigen Sklerose, daß die Medulla oblongata eigentlich die Gliamäntel um die Gefäße kaum erkennen läßt und daß eine perivaskuläre Desintegration hier nicht nachweisbar ist. Auch die Septen sind keinesfalls im gleichen Sinne wie im Rückenmark

verändert. Ganz besonders zart sind die Gefäße in der Hirnrinde. Ein leichtes Ödem ist wohl an ihnen zu sehen. Unter der Randglia des Seitenstranges dagegen sieht man deutlich perivaskuläre Desintegration an Gefäßen, die gleichzeitig eine leichte Infiltration aufweisen. Das Gewebe um die Gefäße erscheint aufgelockert und in ein Netzwerk von Glia aufgelöst (Abb. 1). Axone sind schwer nachzuweisen, aber doch selbst sehr feine kenntlich. Dagegen fehlen, wenigstens im Gewebe, Körnchenzellen. In den übrigen Rindenpartien besteht nur Ödem.

Fall 1724.

Am Übergange vom Vorder- zum Hinterhorn findet sich um eine Arteriole eine umschriebene Aufhellung. Sie charakterisiert sich in allererster Linie dadurch, daß die Grundsubstanz ihre Dichte verloren hat und ein netzig-fädiges Gerüst bildet, mit deutlichen Maschenräumen. Die Gliakerne sind deutlich sichtbar. Am Markscheidenpräparat sieht man auch deutlich Markscheiden, von denen aber ein Teil auffallend hell ist und Abblassung, rosenkranzförmige Auftreibungen, auch



Abb. 1. Auflockerung der Glia um die Gefäße.

Ringbildungen zeigt. Dieser Herd ist um das Gefäß herum allseits gleich breit und zeigt einen allmählichen Übergang in das Normale. Andeutungen ähnlicher perivaskulärer Desintegrationen sind in der Nähe eines derartigen Herdes. Aber an einzelnen Gefäßen sieht man in der weißen Substanz einen dicken Gliaring außerhalb der Adventitia. Neben diesem Herd im Vorderhorn findet sich eine typische Sklerose, welche das ganze Kommissurengebiet, die Hälfte des kontralateralen Vorderhorns, das Zwischenstück und die Basis des Hinterhorns einnimmt. In dieser Sklerose findet sich ein Gefäß, das von einem kaum gefärbten Netzwerk umgeben ist und das einen deutlichen Zerfall aufweist. Es zeigt sich allenthalben am Querschnitt eine eigentümliche Gefäßdegeneration im Sinne einer Homogenisation und Verdickung der Wand. Auch in einem anderen Segment des gleichen Falles zeigt sich ein Gefäß mit einem perivaskulären lichteren Bezirk, das aber bereits sklerotisch ist, so daß es den Anschein erweckt, als ob das erkrankte Gewebe eine sekundäre Sklerose erfahren hätte. Auch hier zeigt sich ein typisch sklerotischer Herd im Zentrum der grauen Substanz. In einem weiteren Segment tritt in dem sklerotischen Plaque ein eigentümlich areolärer Herd auf, der aber nicht den Eindruck macht, als ob es sich um ein Frühstadium der Sklerose handeln würde, sondern um einen sekundär dege-

nerativen Zustand, da auch hier überall erkrankte Gefäße im Zentrum nachzuweisen sind. Das Lumen der Gefäße erscheint offen. Es ist nur eine vollständige Verklebung der perivaskulären Lymphräume hier vorhanden mit dichten Gliaringen um einzelne Gefäße.

Fall 2045.

Typische multiple Sklerose. Neben den sklerotischen Herden, die ganz alt sind, finden sich im Seitenstrang die Gefäße ebenfalls von dicken Gliaringen umsäumt, die untereinander konfluieren, so daß der Seitenstrang durch ein System von

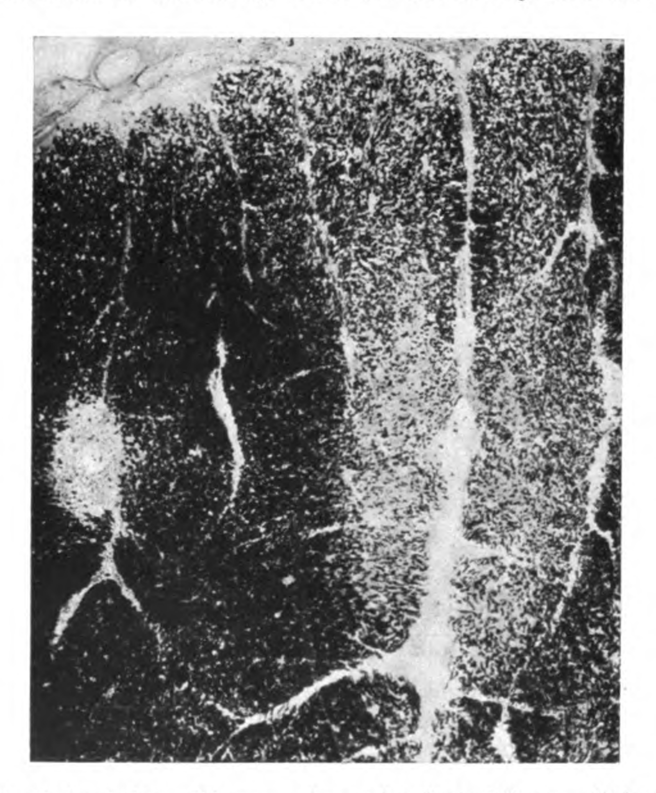


Abb. 2. Perivaskuläre Sklerose neben sekundärer Sklerose (Fall 1880).

Strängen durchsetzt ist. Dieses Verhalten findet sich nicht im gesamten Seitenstrang, sondern nur in einzelnen Partien, obwohl auch in den anderen Strängen eine Andeutung davon nachzuweisen ist.

In diesem Fall ist die Sklerose besonders intensiv. Da zeigt sich, daß manchmal am Übergang vom sklerotischen in das normale Gewebe solche perivaskuläre Stränge zu sehen sind. Natürlich muß man diese differenzieren von Strängen um die Gefäße eventuell in Gebieten mit sekundärer Degeneration. Aber hier kommt das kaum in Frage, da die Gefäßstränge in den verschiedenartigsten Gebieten anzutreffen sind.

Fall 1880.

Alte Sklerose. An einzelnen Stellen noch frischerer Zerfall. Im Vorderseitenstrang der einen Seite findet sich eine perivaskuläre dichte Sklerose. Im Hinter-

strang ist der Herd unscharf, ähnlich einem sekundär-sklerotischen, aber wesentlich dichter als ein solcher. Diese im Lendenmark befindliche Veränderung ist auch im Halsmark noch deutlich zu sehen. Hier ist im Hinterstrang der einen Seite ein auffallend scharfer perivaskulärer sklerotischer Herd sichtbar, mit einer dichten Gliawucherung, so daß eigentlich nichts mehr von einer Desintegration wahrzunehmen ist (Abb. 2). Man sieht deutlich Gliazellen, aber keine Axone und auch keine Markfasern. Ein ähnlicher, nicht so weit vorgeschrittener Herd findet sich in der vorderen Kommissur der gleichen Seite. In einem Gieson-Präparat, das die Achsenzylinder deutlicher erkennen läßt, vermag man in dieser perivaskulären Sklerose,



Abb. 3. Fall 1880. Hirnrinde. Perivaskuläre Sklerosen.

allerdings nur am Rande, Axone zu erkennen. Auffallend schön sieht man diesen Herd im Gehirn, und zwar im Markstrahl einer Windung, in dessen Nähe ein echter sklerotischer Herd, diesmal auch perivaskulär, zu finden ist. Auch in anderen Partien des Gehirns sieht man diesen perivaskulären Gliaring. Es erscheint nicht unmöglich, daß einzelne von ihnen eine Konfluenz aufweisen und dann zu einem größeren, nahezu klassisch sklerotischen Herd führen. Dieses Verhalten findet sich an den verschiedensten Stellen des Gehirns, aber keineswegs an allen Gefäßen. Es kann z. B. in der Mitte ein Gefäß eine Desintegration zeigen und an den Rändern sind die Gefäße normal. Auch in anderen Partien der Hirnrinde zeigen sich größere Inseln solcher perivaskulärer Desintegrationen, die sekundär sklerotisch sind (Abb. 3). Auch bei den vollständigen Sklerosen kann man gelegentlich ein Gefäß in der Sklerose wahrnehmen. Das gilt für die Medulla oblongata und auch für das Kleinhirn.

Fall 2091.

Hier handelt es sich um mehr akute Herde noch ohne Sklerose, obwohl auch an einzelnen Stellen eine solche zu finden ist. Das entzündliche Moment tritt etwas deutlicher in Erscheinung. Eine Gefäßgebundenheit ist schwer nachzuweisen. Nur an einer einzigen Stelle läßt sich eine perivaskuläre Desintegration erkennen. Im Kleinhirn ist die Sklerose schon dichter. Aber auch hier sind die entzündlichen Erscheinungen noch sehr ausgesprochen.

Fall 1738.

Sehr alte Sklerose mit sekundärer Schrumpfung des ganzen Querschnittes. Im Dorsalmark sieht man besonders im Hinterstrang sehr schön die perivaskulären sklerotischen Herde. Besonders an einer Stelle im Septum ist ein Gefäß von einem

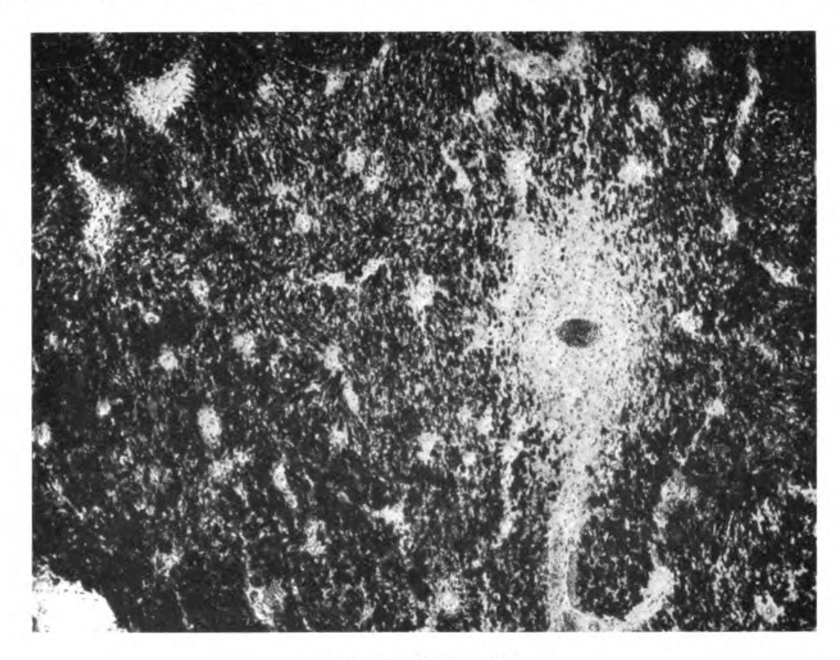


Abb. 4. Fall 1738.

mächtigen Gliaring umschlossen (Abb. 4). Auch hier sind die Septen allenthalben sehr verbreitert. In diesen Querschnitten ist nur ein ganz minimaler sklerotischer Plaque wahrzunehmen. Auch in den Gebieten, wo die sklerotischen Plaques dichter sind, im Vorderseitenstrang, Vorderhorn, Zwischenzone und Kommissurengebiet sieht man in den Hintersträngen diese eigentümliche perivaskuläre Sklerose und Verdichtung der Septen. Verfolgt man diese Schnitte, so kommt man dann schließlich auf einen rein sklerotischen Herd, so daß also dieses sekundär-sklerotische Gebiet als Übergangsgebiet dieser reinen Sklerose zu gelten hat.

Fall 1739.

Auch hier handelt es sich um eine sehr alte multiple Sklerose mit vollständig sklerotischen Partien, von denen sogar einzelne Zerfallserscheinungen sekundärer Natur aufweisen. Nun kann man an den nicht ergriffenen Seitensträngen zwei Arten von Veränderungen wahrnehmen. Die eine betrifft eine Verbreiterung der gliösen Rindenschicht und eine ebensolche der Septen. Um einzelne der sonst offenen Ge-

fäße, die einen dicken Gliaring zeigen, sieht man den allerersten Beginn desintegrativer Veränderungen. Sie reichen sehr wenig weit in die Umgebung und lassen zwischen den zugrunde gegangenen noch einzelne Fasern auch im Weigert-Präparat intakt erscheinen. Außer einem Gliaretikulum in den bereits zerstörten Gebieten läßt sich in diesen Partien nichts erkennen, was auf einen forcierten Abbau hinweisen würde. Vor allem fehlen die Körnchenzellen.

Fall 2099.

Typische Sklerose besonders in den Hintersträngen und im Seitenstrang, stellenweise schon vollständig dicht, stellenweise noch mit Fettkörnchenzellen. Hier beginnt erst, und zwar im Hinterstrang, die perivaskuläre Glia dichter zu werden

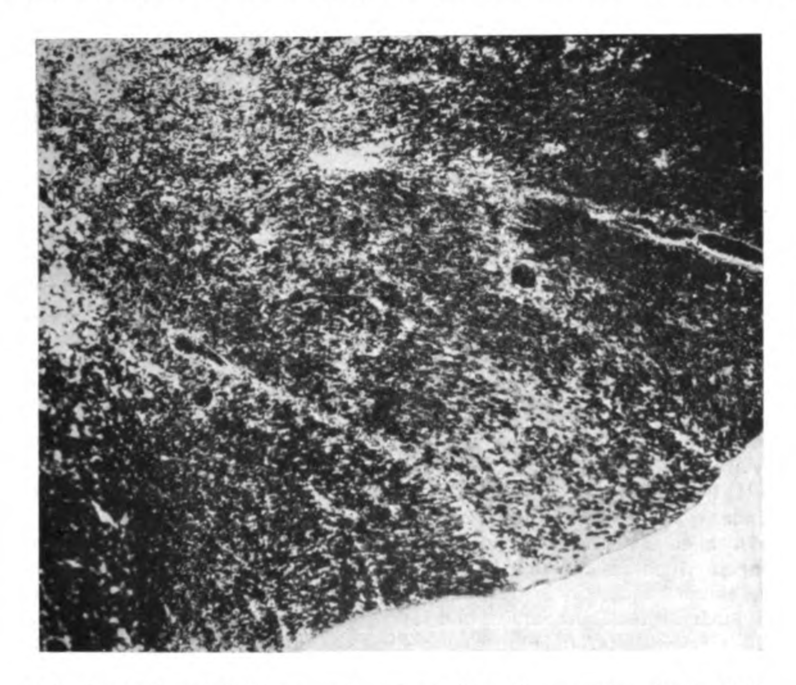


Abb. 5. Septenverdichtung und perivaskuläre Degeneration (Fall 2099).

und ebenso die Septen. Ein desintegrativer Zustand ist nur an einem Querschnitt im Seitenstrang, und zwar in der Nähe eines die gesamte graue Substanz und die Hinterstränge okkupierenden alten Herdes nachzuweisen (Abb. 5). Es ist auffällig, daß trotz der vollständigen Zerstörung der grauen Substanz im Gebiete der Clarkeschen Säulen des Tractus spino cerebellaris dorsalis intakt erscheint, während ventral davon ein schmaler Streifen alle Charaktere der sekundären Sklerose zeigt mit perivaskulär stärkerer Betonung.

Fall 2079.

Alte multiple Sklerose mit vielen Herden im Gehirn. Hier ist besonders deutlich der diskontinuierliche Markzerfall zu sehen, ohne daß man in der Nähe ein Gefäß wahrnimmt. Eine genaue Untersuchung der Gefäße zeigt, daß dieselben vollständig normal sind. In der Nähe eines kleinen Herdes im Kleinhirn sieht man ein Gefäß mit deutlichen Wandinfiltrationen, umgeben von einem Hof sklerotischen Gewebes und nach außen davon schwerste Desintegration.

Fall 2079.

Hier fehlen diese Erscheinungen trotz bestehender alter Sklerose.

Fall 1654.

In dem herdfreien Lumbalsegment sieht man nur perivaskulär und in den Septen eine Gliaverdichtung.

Fall 1793.

Dieser Fall ist ein akuter mit zahlreichen Herden. Hier sind die Septen noch sehr zart. Perivaskulär sieht man an einer Stelle, wo kein Herd ist, auch keinerlei auffallende Gefäßveränderung. In einem Gebiet, wo die ganze Peripherie inklusive des Sulcusgebietes in eine Sklerose umgewandelt ist, kann man gleichfalls keine irgendwie nennenswerte perivaskulär sklerotische Veränderung wahrnehmen. Auch die Septen zeigen keine auffällige Verbreiterung. Um die Medulla sind ausgedehnte Herde vorhanden, wiederum zumeist in der Peripherie gelegen, aber das Gefäßgebiet der intakten Partien zeigt nirgends eine Schädigung. Auch hier sind die Septen sehr zart. Es läßt sich dieses Verhalten trotz der Unzahl von Herden, die in diesem Fall zu sehen sind, bis in den Cortex cerebri verfolgen, so daß also dieser Fall absolut negativ ist.

Fall 1944.

Hier ist die Sklerose hauptsächlich im Vierhügelgebiet und in den sich oral anschließenden Abschnitten nachzuweisen. Während in den Plaques die Gefäße besonders dickwandig sind, läßt sich in der Umgebung der Plaques dieses Verhalten nicht nachweisen. Die Gefäßwände sind normal, eine perivaskuläre Gliose ist nicht vorhanden. Auch die Septen treten hier nicht sonderlich stark hervor. Der Fall ist auch dadurch charakterisiert, daß die Herde hier absolut keine Gefäßgebundenheit erkennen lassen, sondern sich typisch diskontinuierlich entwickeln. Das läßt sich auch in das Gebiet des Linsenkerns hinein verfolgen, so daß also hier trotz ausgedehnter alter Sklerose die Gefäße verhältnismäßig zart sind und eine perivaskuläre Desintegration vollständig vermißt wird.

Fall 1901. Alte Sklerose. Die Septen sind eine Spur breiter als normal, die Gefäßwände etwas verbreitert, aber von einer perivaskulären Gliose oder Desintegration ist auch hier nicht die Rede. Auch hier zeigt die Sklerose keine Gefäßgebundenheit. Auch in der Brücke findet sich nichts, was auf eine Gefäßschädigung hinwiese, ebensowenig wie in der Medulla oblongata, wo die Herde besonders intensiv sind. Auch im Großhirn finden sich hier, und zwar in der Hirnrinde selbst, Herde, ohne daß eine Gefäßgebundenheit oder Gefäßveränderung nachzuweisen wäre.

Fall 1772.

Akute multiple Sklerose mit typischen Herden an den verschiedensten Stellen des Rückenmarks und Gehirns. Der Fall hat im ganzen über ein Jahr bestanden. Hier findet sich in den Hintersträngen eine besondere Verdichtung der Gliasepten und auch perivaskulär eine Verdichtung des Gliarings (Abb. 6). Es ist auffällig, daß gerade die Kapillaren solche perivaskuläre Gliaverdichtungen zeigen. Man sieht auch dort, wo diese Verdichtung besonders intensiv ist, Faserlichtungen, ohne daß diese aber eine besondere Intensität erreichen würden. Dies zeigt sich in einem Gebiet, das frei ist von einem größeren Herd. Aber auch dort, wo solche größere Herde vorhanden sind, läßt sich diese perivaskuläre Verdichtung im Rückenmark zeigen. Es hat fast den Anschein, als ob es sich hier um eine sekundäre, wenn auch sehr geringfügige Degeneration einzelner Hinterstränge handeln würde, denn in der Medulla oblongata, wo diese sekundäre Degeneration fehlt, aber ausgedehnte Herde von diskontinuierlichem Markzerfall vorhanden sind, kann man eine solche Gefäßveränderung nicht wahrnehmen, ebensowenig wie im Gehirn. Hier sind die perivaskulären Räume nur erweitert, wie wenn ein Ödem vorhanden wäre. An einzelnen Stellen jedoch sieht man eine sich perivaskulär entwickelnde ganz minimale Sklerose, wobei das Gefäß im Zentrum liegt.

Fall 1716.

Sehr alte Sklerose mit Schrumpfung des Rückenmarks. In einer Partie, wo nur einige Randabschnitte sklerotisch sind, zeigt sich im Pyramidengebiet eine Aufhellung, die wohl nur als sekundäre Degeneration zu deuten ist. Trotzdem zeigen die Gefäße keine auffällige Wandveränderung, vor allem keine perivaskuläre Desintegrationen. Nur die Gliasepten sind etwas dichter. In einem anderen Abschnitt des gleichen Falles mit mächtigen Plaques zeigt sich im Gebiet des Vorderseitenstrangs eine Sklerose, die über das Maß der sekundären hinausgeht, aber nicht die

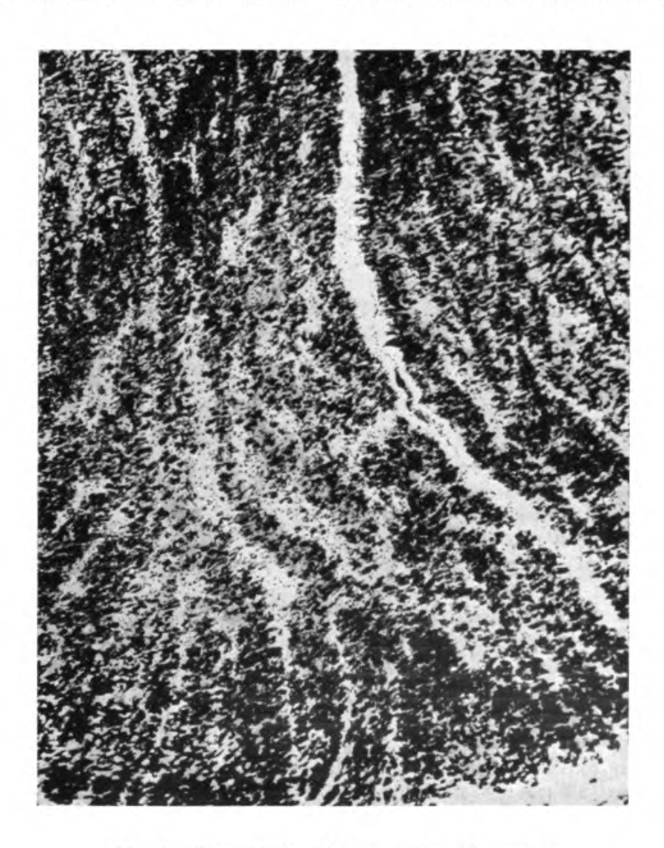


Abb. 6. Fall 1772. Sklerose der Gliasepten.

Intensität eines Plaques erreicht. Hier zeigen die Gefäße neben Wandverdickung auch diese eigenartige perivaskuläre Gliose, aber auch nicht in besonders exzessiver Weise. Die Medulla oblongata erscheint in ihren kaudalen Abschnitten ziemlich frei, zeigt keinerlei Veränderungen. Dagegen haben wir in den kaudalen Brückengebieten Partien, welche eine Reihe von typischen Herden von diskontinuierlichem Zerfall zeigen. Hier zeigt sich die Mehrzahl der Gefäße intakt. Aber ein einziges Gefäß läßt auch hier einen Gliamantel erkennen, der ziemlich breit ist, ohne daß in der Umgebung eine Desintegration wahrzunehmen wäre. Andere Plaques lassen ein Gleiches nicht erkennen. Es zeigen sich hier die Gefäße z. B. ganz am Rande, während der Plaque eine ziemliche Intensität erreicht. Mittel- und Zwischenhirn zeigen gleiche Herde. Die Gefäße sind zart. Ähnliches wie in der Brücke ist nicht zu sehen.

Fall 1782.

Trotz alter Sklerose keine Spur einer Gefäßveränderung.

Fall 1730.

Alte Sklerose mit Schrumpfung der Glia. Neben einem schwer sklerotischen Plaque sind hier Randaufhellungen und Verbreiterung der Septen in den Hintersträngen deutlich. Auch die Gefäße zeigen eine Verdichtung der perivaskulären Glia, ohne daß eine besondere Aufhellung hier zu beobachten wäre. Auch hier sind Herde von mehr sekundär sklerotischem Charakter neben typischen Plaques. Sieht man nun diese ersteren Herde an, so zeigt sich neben der Verbreiterung der Septen typisch der Gliaring um die Gefäße und perivaskuläre deutliche Faserverarmung. Auch hier ist wieder das Auffallende, daß die Medulla oblongata diese im Rückenmark so deutlichen Veränderungen nicht erkennen läßt. Hier finden sich mächtige Herde in den Stammganglien, ohne daß die Gefäße in der Umgebung oder die Gliasepten gelitten hätten. Auch in der Rinde zeigen sich Herde und auch hier sind die Gefäße auffallend zart.

Fall 2151.

Alte multiple Sklerose mit Schrumpfungen im Rückenmark. Die Herde sind vollständig gereinigt, gehören der Gruppe des typisch diskontinuierlichen Zerfalls an. In der Umgebung des Hinterstrangsherdes, aber nur ventral davon, sieht man deutlich Verbreiterung der Septen und der perivaskulären Glia, ferner einen Zustand von Markschwund, der an sekundäre Degeneration erinnert. Auffälligerweise ist das nur an einer Stelle in den Hintersträngen sowie im Seitenstrang jener Partie, die an den Hinterstrangsherd grenzt, zu sehen. Sonst sind zwar die Septen deutlich markiert, aber nicht übermäßig entwickelt.

Ein anderes Segment des gleichen Falles mit mächtigem Herd im Hinterstrang zeigt ein Gleiches. Auch hier ist der Vorderstrang und Vorderseitenstrang verhältnismäßig normal, nur im Hinterseitenstrang und in den ventralen Partien des Hinterstrangs sieht man die eben geschilderten Veränderungen.

In einem Segment, das keinerlei sklerotische Erscheinungen zeigt, sieht man das Fehlen der sekundären Degenerationen. Im Zervikalmark zeigt sich ein Gleiches, d. h. Vorder- und Seitenstrang zeigen hier, soweit keine Herde vorhanden sind, normale Bilder. Auch im Hinterstrang ist das Bild normal, nur in der allernächsten Umgebung des Herdes zeigt sich ein kleines Gebiet verändert im Sinne der Verbreiterung der Gliamaschen und der perivaskulären Gliaverdichtung.

Ein anderes Präparat aus dem Zervikalmark zeigt auch hier gegen Ende des Herdes im Hinterstrang deutlich die geschilderten Veränderungen, die sogar an Intensität etwas gewonnen haben.

In diesem Fall kann man sehen, daß die Herde gelegentlich von einer Zone begleitet werden, die am ehesten mit einer Sekundärsklerose zu vergleichen ist und die ganz allmählich in ein normales Gewebe hinüberleitet. Es ist nicht ohne Interesse, daß diese sekundäre Sklerose ganz unregelmäßig ist, indem um manche Gefäße herum stärkere Gliawucherungen festzustellen sind wie um andere.

Fall 1639.

Hier erscheinen im Dorsalmark beide Pyramidenbahnen degeneriert und eine Randdegeneration, die den ganzen Seiten- und Vorderstrang betrifft. Die Hinterstränge sind frei, zeigen aber etwas breitere Septen, die auch sonst zu konstatieren sind. Faserausfälle sind nirgends zu sehen.

In einer anderen Partie des Dorsalmarks fehlt der größere Teil des Marks. Es ist eine sehr alte, durch diskontinuierlichen Markzerfall herbeigeführte Sklerose.

Auch das Lendenmark zeigt keine Veränderung gegenüber den anderen Partien, so daß es sich hier offenbar um eine echte Degeneration handelt, und zwar in den Pyramidensträngen, die zum Unterschied von den im vorgeschilderten Fall beschriebenen Veränderungen ein mehr gleichmäßiges Aussehen der sklerotischen Partien aufweist.

Fall 2014.

Sehr alte Sklerose mit disseminierten Herden im Rückenmark. In der Halsanschwellung der beiden Seitenstränge und nahezu der ganzen Hinterstränge sklerotisch, nur die Vorderstränge sind verhältnismäßig intakt. Hier zeigt sich eine Verbreiterung der Septen und der perivaskulären Glia, stellenweise auch mit Markausfällen.

Eine andere Partie des Halsmarks zeigt in den Hintersträngen einzelne intakte Gebiete ohne jede Veränderung gegenüber der Norm. Nur im Vorderstrang, nahe dem Septum, sind die den sekundären Gebieten gleichenden Gebiete deutlich.

Im Dorsalmark ist fast das ganze Rückenmark sklerotisch. Dort, wo noch einzelne normale Partien sind, sieht man breite Gliabalken, die das Gewebe durchsetzen. Gleichzeitig bemerkt man eine mehr diffuse Aufhellung des ganzen Gewebes.

Erst im Lendenmark tritt dann die weiße Substanz deutlich hervor, auffallenderweise ohne daß die Septen eine besondere Verbreiterung, ebensowenig wie die Glia um die Gefäße erfahren hätten. Hier ist allerdings nur in einem Seitenstrang ein Herd.

Im Sakralmark zieht sich auch dieser Herd zurück und bis auf eine mäßige Verbreiterung der Septen und der perivaskulären Glia ist eigentlich das Gewebe normal.

Fall 2015.

In einem Fall von multipler Sklerose, wo nur der Hirnstamm zur Verarbeitung kam, zeigen sich absolut normale Verhältnisse in der Umgebung der Herde. Allerdings handelt es sich hier nicht um vollausgebildete Herde, sondern zum Teil um Markschattenherde. Aber es ist keine wie immer geartete Veränderung in dem Gliagewebe der Umgebung, d. h. den Septen bzw. den Gefäßwänden nachzuweisen.

Fall 1773.

Sehr alte Sklerose, typisch diskontinuierlicher Markzerfall. Hier zeigt sich beiderseits symmetrisch (auch die Sklerose ist symmetrisch) im Anschluß an die Sklerose in beiden Vordersträngen eine Zone mit starker Verbreiterung der Gliabalken und Vermehrung der perivaskulären Glia sowie deutliche Ausfälle von Markfasern. Dieses Gebiet ist aber nicht sehr groß, aber es sind die Verbreiterungen, die bis zur Peripherie reichen, nur beschränkt auf die schon normalerweise vorhandenen Septen bzw. perivaskuläre Glia. Auch an anderen Stellen, die dem sklerotischen Prozeß nicht so benachbart sind, im Seitenstrang, finden sich einige Partien gleicher Genese. Hier kann man kaum von sekundärer Degeneration sprechen, denn das Gebiet befindet sich an Stellen, wo keine geschlossenen Systeme zu finden sind. Außerdem ist die Nachbarschaft, welche die gleichen Systeme enthält, vollständig normal. Auch in der Partie des Dorsalmarks, die fast vollständig sklerotisch ist, findet sich — über das Pyramidenareal hinausgehend — eine deutliche Verbreiterung der Septen und perivaskulären Gliose mit Ausfall von Fasern, beides nicht angeschlossen an eine Systemdegeneration. Auch der Hinterstrang im Dorsalmark zeigt Ähnliches. Auffallend dagegen ist der Vergleich mit einem Präparat aus der Mitte des Dorsalmarks, das keinen sklerotischen Herd enthält. Hier sind wohl die Septen verbreitert, auch der perivaskuläre Gliaring, aber nur stellenweise kommt es zu wenig auffallenden Ausfällen. Im oberen Sakralmark, wo wiederum Herde sind, zeigen sich z. B. in den Vordersträngen keinerlei Verbreiterungen der Septen. In den Hintersträngen ist das Verhalten ganz verschieden. An einer Stelle z. B. findet sich eine Verbreiterung, knapp daneben fehlt diese.

Fall 1971.

Typische diskontinuierliche Sklerose mit verschieden großen Herden. Alter Fall, aber mit akuten Nachschüben. Hier zeigt sich hauptsächlich im Seitenstrang im Anschluß an den Herd, ohne Rücksicht auf Fasersysteme, nur auf einer Seite eine Verbreiterung der Septen und eine Verbreiterung der perivaskulären Glia. Es ist auffallend, daß in den Gebieten, in denen scheinbar kein wie immer gearteter Prozeß vorliegt, diese Verbreiterung fehlt. Besonders exzessiv ist sie im Anschluß an einen

kleinen Herd im Hinterstrang des Dorsalmarks. Anschließend an diesen Herd, in den ein Gefäß aus dem Septum dorsale mündet, sieht man nämlich deutlich perivaskuläre Degeneration in der Umgebung. Trotzdem der Herd selbst scharf abgegrenzt ist, sind in der Umgebung schwere Ausfälle der Nervenfasern und Gliose der beschriebenen Art zu sehen. Das Lumbalmark ist vollständig frei.

Fall 1783.

Akute Sklerose. In diesem akuten Fall, der ein jüngeres Individuum betrifft, sieht man ganz deutlich, daß, abgesehen von Herden, die Randglia des Rückenmarks und der von dem Rande her sich einsenkenden Gefäße deutliche Gliavermehrung zeigen. Später entwickeln sich dann von diesem Rand her typische Herde mit diskontinuierlichem Zerfall der Septen, die an sich etwas verbreitert, aber keinesfalls so wie in den früheren Fällen sind. Das gilt für das gesamte Rückenmark.

Fall 1886.

Alte Sklerose. Hier sind die Herde tatsächlich ganz typisch wie mit dem Locheisen ausgestanzt. Man kann auch hier wieder deutlich sehen, daß eine breite Zone an den scharf begrenzten Herd nicht überall eine starke Verbreiterung der Gliasepten und der perivaskulären Glia zeigt, wobei das Gebiet den Charakter einer schweren sekundären Gliose vortäuscht. Auch hier läßt sich nachweisen, daß von einer sekundären Degeneration nicht die Rede ist. Es ist auch nicht der Ausdruck des Lückenfeldes, der an anderer Stelle sichtbar ist, sondern es handelt sich hier um eine der sekundären Sklerose nahestehende, mehr diffuse Gliawucherung, die sich in diesem Fall lediglich im Anschluß an schwere Herde entwickelt. Auffallend ist, daß z. B. in den Hintersträngen keine Spur einer solchen Sklerose sichtbar ist, daß auch nicht überall, wo ein schwerer Herd ist, derartiges nachzuweisen ist. Dagegen zeigen beide Vorderstränge ohne Herde an den Rändern diese Veränderungen.

Fall 1883.

Alte Sklerose, typischer diskontinuierlicher Markzerfall. Hier gilt ein Gleiches wie für den eben geschilderten Fall. Man kann auch hier an einzelnen Stellen das Bild einer schweren sekundären Sklerose sehen, besonders dort, wo solche Herde an alte Sklerosen grenzen.

Überblickt man die entsprechenden Befunde in dem vorliegenden Material, so kann man von vornherein eine vollständige Übereinstimmung mit den Angaben von Borst feststellen. Der Prozeß entwickelt sich an ganz verschiedenen Stellen, ganz in der Weise, wie Borst es angegeben hat, d. h. es kann zum Verschluß der meningealen Lymphräume kommen. Dann sieht man eine Art sekundärer Randsklerose, die sich vom Rande her nach innen zu vorschiebt, und zwar besonders gern im Gebiet des Sulcus longitudinalis ventralis. Aber auch die Hinterstränge zeigen, wenn keine Spur von Sklerose in der Umgebung ist und das umgebende Gewebe keine wie immer geartete Reizung erkennen läßt, gelegentlich vom Septum longitudinale dorsale ausgehend, typisch perivaskuläre Desintegrationsherde. Diese Herde gehen meist nicht über das Gebiet des Gollschen Strangs hinaus. Obwohl sie viel Ähnlichkeit haben mit der sekundären Degeneration besonders dadurch, daß die Gliasepten verbreitert erscheinen und die Gefäße von einem Gliaring eingescheidet sind, kann man ganz genau erkennen, daß es sich bei diesen Herden vorwiegend um perivaskuläre Desintegrationen handelt, mit Gliawucherung, wobei allerdings nur an einzelnen Stellen auch die Intaktheit des Achsenzylinders nachgewiesen werden kann. Man kann gelegentlich Zweifel hegen,

ob es sich bei diesen Prozessen nicht um sekundäre Degeneration handelt. Aber man kann diese Zweifel sofort bannen, wenn man die Herde in ihrer Ausdehnung betrachtet. Da zeigt sich, daß sie entweder über das Areal eines Systems hinausgehen oder aber nur einen Ausschnitt aus einem System erkennen lassen. Bei der sekundären Degeneration ist das Gliabild und das Gefäßbild wohl sehr ähnlich. Aber hier ist das System in toto getroffen und die Degeneration ist eine mehr diffuse, nicht perivaskuläre. Diese Unterschiede sind, wenn man eine Reihe solcher Fälle durchmustert hat, nicht verkennbar.

Man muß Borst gleichfalls zustimmen, wenn er angibt, daß solche Herde sich manchmal im Anschluß an eine typische Sklerose entwickeln, d. h. daß von der Sklerose aus gleichsam ein allmähliches Abklingen des Prozesses im Sinne dieser perivaskulären Desintegrationen erfolgt. Und nun ist er sehr interessant, zu sehen, daß der sklerotische Herd z. B. beide Hinterstränge und Hinterseitenstränge einnimmt und nur an einer ganz kleinen Stelle ein kleines, unscharf begrenztes Areal mit perivaskulären Desintegrationen erkennen läßt. Es gibt also Fälle von multipler Sklerose, bei denen der in Rede stehende Prozeß nicht nur vom Rande her beginnt oder von den größeren Gefäßen des Septum, sondern auch vom sklerotischen Herd selbst. Nun kann es vorkommen, daß das einemal in einem solchen Herd die Glia sehr verdichtet ist und offenbar eine stärkere Wucherung zeigt als in anderen Fällen, das anderemal, daß perivaskulär ein Herd entsteht, der deutlich durch seine eigenartige Ringform seine Entstehung aus der perivaskulären Desintegration erkennen läßt. Wir können also konstatieren, daß auch sklerotische Herde in der multiplen Sklerose sich aus solchen perivaskulären Desintegrationen entwickeln können. Doch das ist ein ziemlich seltenes Vorkommen. Ich hatte Gelegenheit, sowohl akute als auch chronische Fälle zu beobachten und konnte sehen, daß sowohl in akuten als chronischen Fällen gleiche Befunde zu erheben waren. Es ist nicht zu leugnen, daß es Fälle gibt, wo diese Borstschen Herde vollständig fehlen. Aber es gelingt in vielen Fällen bei Durchmusterung der Serien an einzelnen Stellen solche Veränderungen darzustellen. Es scheint mir, daß das Rückenmark mehr als das Gehirn zu solchen Prozessen neigt und daß auffälligerweise der Hirnstamm weniger als die Rinde betroffen wird. Das spricht doch dafür, daß die meningealen Verwachsungen, wie wir in allen diesen Fällen sehen können, einen großen Einfluß auf das Entstehen solcher Prozesse haben. Leider war es nicht möglich, in dem vorliegenden Material immer sicher zu konstatieren, was in den Meningen vorgegangen ist.

Es gelang in einzelnen Fällen den Prozeß auch in seiner Entwicklung darzustellen. Da kann man ganz analog wie bei den perivaskulären Desintegrationen im senilen Gehirn den Zerfall der Markscheide als primäres und die Gliawucherung als sekundäres Moment sicherstellen. Ich muß gestehen, daß die Darstellung der Achsenzylinder in diesen Fällen zumeist versagt und daß es sich dabei vielfach um eine Totaldegeneration handelt.

Ich kann also, vollständig identisch mit Borst, erstens die Tatsache sicherstellen, daß neben dem echt sklerotischen Prozeß gelegentlich ein zweiter

Prozeß mit unterläuft, ein Prozeß, den man als perivaskuläre Desintegration im allgemeinen bezeichnen könnte, um durch den Begriff der Lymphstauung nicht etwas zu präjudizieren. Dieser Prozeß tritt an verschiedenen Stellen des Nervensystems auf, wobei eine besondere Abhängigkeit von den Meningen resp. dem dorsalen Septum festzustellen ist. Aber man kann auch in der Umgebung eines echten sklerotischen Herdes derartige Veränderungen nachweisen, Veränderungen, die oft eine größere Intensität annehmen und gelegentlich sogar eine perivaskuläre, sehr weitgehende Sklerose bedingen. Auf diese Weise kann ein sklerotischer Plaque entstehen, bei welchem dann im Zentrum ein Gefäß liegt, so daß der Eindruck eines echten Gefäßherdes hervorgerufen wird. Bekanntlich ist dies bei den Herden der multiplen Sklerose selbst nicht der Fall und es ist erstaunlich, daß Steiner von einem diskontinuierlichen Markzerfall kaum Notiz nimmt, trotzdem dieser bisher wohl allein imstande ist, die merkwürdigen pathologischen Erscheinungen der multiplen Sklerose zu erklären.

Es sei nur betont, daß auch bei Annahme eines diskontinuierlichen Zerfalls selbstverständlich die Noxe über das Gefäß ins Mark geleitet werden muß. Nur die Art ihres Angriffs wird durch denselben charakterisiert. Gleich Borst bin auch ich der Meinung, daß die desintegrativen Herde nur eine Komplikation der multiplen Sklerose sind, nicht aber Ausdruck des Wesens der Krankheit.

Noch ein paar Worte seien über die Gefäße angefügt. Es ist unendlich schwer zu entscheiden, ob die Gefäßveränderungen primäre oder sekundäre sind. Die auffallende Homogenisation der Wand auf der einen Seite, neben völliger Intaktheit von Gefäßen des gleichen Falles auf der anderen Seite, spricht mehr dafür, daß ein lokaler Faktor und nicht ein genereller Ursache der Gefäßschädigung sei. Selbstverständlich sind die Gefäße im Herde damit nicht gemeint, sondern nur die außerhalb der Herde. Die Intima zeigt gelegentlich eine Schwellung, die Media eine Homogenisation und die adventitiellen Lymphräume sind geschlossen. Die Glia, die perivaskulär das Gefäß umgibt, ist verdickt und mit der Adventitia verschmolzen. Es erscheint nun möglich, daß wir hier einen ganz analogen Prozeß vor uns haben, wie bei der Meningo-Fibrose der multiplen Sklerose im Einwuchern der Glia in die Pia und der sekundären Verklebung der Lymphräume. Diese Veränderungen zeigten sich in akuten Fällen analog wie in den chronischen und es wäre nun möglich, daß der Prozeß der Desintegration nicht etwa darin besteht, daß eine Überflutung mit Lymphe die Ursache sei, sondern im Gegenteil eine trophische Störung infolge verminderter Gefäßdurchlässigkeit. Für letztere spricht der Umstand, daß man in der Mehrzahl der perivaskulären Herde geronnene Lymphe nicht nachweisen kann. Ferner läßt der Umstand, daß wir auch Achsenzylinder nicht oder nur sehr wenig nachzuweisen in der Lage sind, den Prozeß um die Gefäße gleichfalls mehr als desintegrativen erscheinen. Dadurch entfernt er sich aber sehr wesentlich von dem der echten multiplen Sklerose, mit dem er nur eines gemeinsam hat, das ist die starke Wucherung der Glia, die über das Maß der bei sekundärer Degeneration vorhandenen

hinausgeht. Vielleicht erklärt sich auf diese Weise das Zustandekommen gliöser Plaques um solche Gefäße.

Wie gesagt, ist eine strikte Unterscheidung deshalb schwer möglich, weil erfahrungsgemäß Gefäßveränderungen, wie die vorliegenden, auch sekundär aufzutreten pflegen und wir demzufolge nicht sagen können, ob das Primäre eine Lymphüberflutung im Sinne Borsts ist mit sekundärer Läsion des perivaskulären Gewebes oder ein desintegrativer Zustand, bedingt durch Störung der Gefäßtrophik. Für letzteres spricht vieles.

Literatur:

Anton und Wohlwill, Multiple nichteitrige Enzephalitis und multiple Sklerose. Z. Neur., Bd. 12, S. 31 bis 98, 1912.

Arndt, Ein merkwürdiger Fall von allgemeiner progressiver Paralyse der Irren. Arch. f. Psych., Bd. 11, S. 724, 1870.

Arndt, Zur pathologischen Anatomie der Zentralorgane des Nervensystems. Über Granulardesintegration. Virchows Arch., Bd. 64, S. 356, 1875.

Arndt, Über einen eigenartigen anatomischen Befund in dem Zentralnervensystem eines Geisteskranken. Virchows Arch., Bd. 73, S. 196, 1878.

Borst, Die multiple Sklerose des Zentralnervensystems. Erg. Path., Bd. 91, S. 67, 1903/04.

Buchwald, Über multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Deutsches Arch. f. klin. Med., Bd. 9, S. 478, 1871.

Köppen, Beitrag zur pathologischen Anatomie und zum klinischen Symptomenkomplex multipler Gehirnerkrankungen. Arch. f. Psych., Bd. 26, S. 99, 1894.

Steiner, Multiple und diffuse Sklerose. Handb. d. Geisteskrankh., Bd. 11, spezieller Teil VII.

Wohlwill, Multiple Sklerose (Pathologische Anatomie, Pathogenese, Ätiologie). Z. Neur. Ref., Bd. 7, S. 849 bis 977, 1913.

Zur Pathologie der tabo-paralytischen Hinterstrangs-erkrankungen.

Von

Dr. Eric Järpe (Malmö).

Die Studien über die Hinterstrangserkrankungen bei Paralyse sind in den letzten Jahren eigentlich nicht mehr betrieben worden, weil die älteren Arbeiten bereits das für diese Frage Wesentliche erbracht haben. Es bedarf nur eines Hinweises auf die unter Siemerlings Leitung durchgeführte Arbeit von Naka, um diese Anschauung begreiflich zu finden.

Die Mehrzahl der Autoren steht auf dem Standpunkt, den eigentlich Schaffer am deutlichsten zum Ausdruck gebracht hat, daß es sich bei der paralytischen Tabes um einen ganz analogen Vorgang handle wie bei der echten Tabes. Nur Naka erwähnt, daß in den meisten solcher Fälle eine leichte diffuse Degeneration in den Hintersträngen vorhanden war, die, wie er selbst sagt, leicht zu übersehen wäre. Er meint aber trotzdem, daß es sich dabei um eine sehr leichte Veränderung in den entsprechenden Wurzeln handle, so daß also nicht Ausfälle von Wurzelfeldern entstehen, sondern mehr diffuse Prozesse.

Ich möchte im vorliegenden nur über drei Fälle von Paralyse berichten, die klinisch tabische Erscheinungen geboten hatten, bei denen man eine Tabes annahm, die sich aber in bezug auf den pathologisch-anatomischen Befund ganz verschieden verhalten und nach unserer heutigen Auffassung imstande sind, die klinischen Erscheinungen aufzuklären.

Ohne weiter auf die ausgedehnte Literatur einzugehen, möchte ich nur im Sinne von Nissl versuchen, die korrelative Beziehung der klinischen Erscheinungen mit dem pathologisch-anatomischen Substrat festzustellen.

I. Fall.

Der erste Fall betrifft eine 56 Jahre alte Frau, die im Jahre 1918 (die andere Anamnese ist belanglos) angeblich eine Hirngrippe überstanden hatte. Im Jahre 1921 traten dann lanzinierende oder rheumatoide Schmerzen in den Beinen auf, der Gang wird allmählich schlechter, deutlich ataktisch. Schließlich wurde die Patientin absolut gehunfähig. Incontinentia urinae et alvi. Sie kam dann ins Spital. Es wurde sowohl der Liquor- als der Blut-Wassermann positiv gefunden. Über die anderen Reaktionen liegt kein Bericht vor.

Es zeigten sich dann paralytiforme Sprachstörungen, intellektuelle Abschwächung, besonders Störungen im Rechnen, Zittern, sowohl der Zunge als der Hände, aber keine deutlichen Zuckungen. Daneben bestand eine schwere Aortitis mit einem inkompensierten Vitium und schließlich geht die Patientin an einer Pneumonie zu-

grunde. Fehlende Patellar- und Achillesreflexe, Pupillenstarre auf Licht; auf Konvergenz gute Reaktion, Romberg +.

Die klinische wie die makroskopisch-anatomische Diagnose lautete Tabo-Paralyse.

Wenn wir nun das Rückenmark dieser Patientin untersuchen, so zeigt sich im Sakralmark eine sehr alte tabische Hinterstrangsveränderung. Man sieht in der Wurzel kaum mehr ein paar Fasern. Die Wurzeleintrittszone ist beiderseits vollständig degeneriert. Auch die Lissauersche Randzone zeigt schwere Ausfälle und nur das dorso-mediale Sakralbündel und das ventrale Hinterstrangsfeld sind nahezu intakt.

In der Lendenanschwellung zeigen sich an den hinteren Wurzeln einzelne Fasern intakt, aber der Hinterstrang ist nach wie vor sehr faserarm und nur medial im Septum ist das intakte Bündel der absteigenden Fasern. Den ventralen Hinterstrang umsäumend sind intakte Fasern. Auffallend ist die dichte Sklerose.

Im Brustmark zeigt sich, daß im Hinterstrang eine asymmetrisch-radikuläre Degeneration vorhanden ist, indem auf einer Seite nicht nur die Wurzeleintrittszone etwas reicher an Fasern ist, sondern auch ein etwas medial gelegenes Feld. Dagegen sind die Clarkeschen Säulen vollständig entmarkt.

Im Zervikalmark sehen wir den Burdachschen Strang vollständig intakt, den Gollschen Strang fast vollständig degeneriert, mit Ausnahme vielleicht der am weitesten lateral gelegenen Wurzelbündel.

Es handelt sich also hier um eine typische pluriradikuläre Tabes, die vorwiegend das Sakral- und Lendenmark betrifft und bis ungefähr zur Mitte des Dorsalmarks reicht. Demzufolge sehen wir an Ausfallserscheinungen

1. die lanzinierenden Schmerzen in den unteren Extremitäten,
2. den Verlust des Achilles- und des Patellarsehnenreflexes, und
3. die Erscheinungen seitens der Blase und des Mastdarms und — was am meisten ins Gewicht fällt — die Störungen der Koordination, die schwere Ataxie, welche die Patientin absolut gehunfähig macht.

Wir haben hier ein Bild vor uns, das vollständig dem entspricht, was wir bei einer echten Tabes zu sehen gewohnt sind, ein Bild, das ganz aufgebaut erscheint auf einer radikulären Degeneration bei relativer Intaktheit der endogenen Faserung.

II. Fall.

Im zweiten Fall handelt es sich um eine 59 Jahre alte Frau, die im Jahre 1925, ohne daß sie sich an eine Infektion erinnern konnte, antiluetisch behandelt wurde, weil sowohl die Blut- als die Liquorreaktion positiv war. Sie hatte damals nichts als lanzinierende Schmerzen, entrundete differente und träg reagierende Pupillen. Später gesellte sich ein typisch paralytisches Bild dazu mit typischer Sprachstörung, intellektuellen Defekten und Gedächtnisstörungen. Eine Rekurrensbehandlung stellte die Patientin wieder her, aber nicht für lange Zeit. Die Remission hielt ungefähr ein Jahr an. Dann trat ein schwerer geistiger Verfall ein, so daß es fast unmöglich war, die Patientin genauer zu untersuchen. Es ließen sich nur die Schmerzen konstatieren, ferner die Pupillenstörung, die jetzt deutlicher wurde und zu einer nahezu vollständigen Reaktionslosigkeit führte. Daneben aber traten spastische Erscheinungen der unteren Extremitäten, aber auch der oberen Extremitäten hervor mit Fußklonus und positivem Babinski. Ob die Inkontinenz auf Kosten der spinalen Affektion zu setzen ist oder psychisch bedingt war, läßt sich nicht entscheiden. Die Patientin verfiel zusehends und ging an einer Lungenentzündung zugrunde.

Wenn wir nun diesen Fall anatomisch untersuchen, so wurde schon makroskopisch festgestellt, daß hier eine auffallende Miningofibrose im Rückenmark bestand, daß aber sonst in den Hintersträngen keinerlei Zeichen einer tabischen Veränderung zu sehen waren. Die Paralyse ist absolut sicher.

Wenn man nun die Rückenmarksquerschnitte zunächst makroskopisch betrachtet, so fällt auf, daß dieselben genau die Form des kindlichen Rückenmarks zeigen, ein Umstand, auf den R. Stern zuerst die Aufmerksamkeit gelenkt hat. Es handelt sich also hier offenbar um eine Entwicklungshemmung, was besonders im Dorsalmark in die Augen fällt.

Beginnen wir wieder im Sakralmark, so zeigen sich hier die Hinterwurzeln vollständig intakt, desgleichen der Hinterstrang. Aber man sieht schon an den Weigert-Präparaten eine auffallende Meningofibrose, welche die Hinterwurzeln konstringiert. Auffallend ist, daß keine Randdegeneration vorhanden ist.

Im Hämalaun-Eosinpräparat sieht man diese Meningofibrose besonders stark entwickelt, aber doch so, daß eigentlich eine Einwachsung der Glia in die Pia nicht statt hat. Es sieht hier aus, als wenn der Subarachnoidealraum von bindegewebigen Massen erfüllt wäre. Auffallend ist auch die schwere Veränderung der Gefäße, welche zum Teil verkalkt, zum Teil in ihrer Adventitia ganz homogenisiert erscheinen. Wenn wir nun hier die einzelnen Segmente genauer ins Auge fassen, so zeigt sich eigentlich kaum eine Änderung. Trotz der Konstriktion durch die Meningen sind die Hinterwurzeln eigentlich verhältnismäßig intakt. Nur an einzelnen Stellen sieht man einzelne Ausfälle, die aber sehr geringfügig sind, so daß sie nicht in die Waagschale fallen. An einzelnen Stellen, wo diese Einschnürung ein wenig höhere Grade erreicht, kann man eine minimale Aufhellung in der Wurzeleintrittszone wahrnehmen, besonders im Dorsalmark. Doch ist diese Degeneration so geringfügig, daß sie im Zervikalmark kaum im Gollschen oder Burdachschen Strang in Erscheinung tritt, obwohl der Gollsche Strang im allgemeinen ein wenig heller erscheint als der Burdachsche Strang.

In allen Segmenten läßt sich schon im Weigert-Präparat eine schwere Degeneration der Pyramidenseitenstränge erkennen, die ja in der auffallenden Spastizität der Beine und in der exzessiven Steigerung der Sehnenreflexe ihren Ausdruck gefunden hat.

Entsprechend dem klinischen Bild, das nur sehr wenig tabische Symptome geboten hat, eigentlich nur Reizerscheinungen, wie die initialen lanzinierenden Schmerzen, wenn wir von der Pupillenstörung absehen, zeigt sich eigentlich hier das, was Naka besonders hervorhebt, nämlich eine ganz leichte Läsion der Hinterwurzeln, bedingt durch eine auffallende Meningofibrose. Es ist kein Zweifel, daß hier die Konstriktion zur Degeneration geführt hat, da man genau sehen kann, daß dort, wo die Konstriktion intensiver ist, tatsächlich die Wurzel eine Spur Degeneration zeigt, während an den Stellen, wo diese Konstriktion fehlt, wie im Halsmark, die Wurzeln vollständig intakt bleiben. So bekommen wir scheinbar eine ganz mäßige Aufhellung im Gollschen Strang, die kaum hervortritt und nur bei genauester Untersuchung erkennbar ist. Hervorgehoben sei nochmals die Tatsache der infantilen Form des Rückenmarks, die dafür spricht, daß es sich um ein disponiertes Individuum handelt, da diese Form nicht etwa durch den Ausfall gewisser Systeme bedingt sein kann.

III. Fall.

Der dritte Fall betrifft einen 64 Jahre alten Mann, dessen tabische Symptome eigentlich nur Gürtelschmerzen und gastrische Krisen gewesen sind. Auch dieser Patient hat wegen paralytischer Erscheinungen zwei Malariakuren durchgemacht und Salvarsan bekommen. Die Kuren waren erst vor einem Jahr durchgeführt worden, ohne daß sich in irgend einer Weise eine Änderung im Status ergeben hätte. Bevor er noch die paralytischen Erscheinungen hatte, trat eine schwere Ataxie auf sowie die schon erwähnten Gürtelschmerzen.

Objektiv für Tabes sprechend war eigentlich nur der positive Rhomberg und die Ataxie, während die Sehnenreflexe sich eher dem paralytischen Bild entsprechend verhielten und gesteigert waren. Der Patient hatte überdies eine hypästhetische Zone über der Mamma.

Hier war also die Entwicklung derart, daß die tabischen Erscheinungen primär aufgetreten waren (lanzinierende Schmerzen, Rhomberg, hypalgetische Zone über der Mamma), die paralytischen Erscheinungen sich rasch dazugesellten und zu lebhaften Sehnenreflexen führten. Auffallend in diesem Fall war aber der negative Blut-Wassermann wenigstens im Anfang, der später schwach positiv wurde. Die Magenbeschwerden, die der Patient aufwies, wurden als crises gastriques bezeichnet. Diese crises gastriques wurden später zu crises noires, indem sich eine Hämatemesis hinzugesellte. Es stellte sich bei der Obduktion heraus, daß neben der sicheren Paralyse eine leichte Aufhellung in den Hintersträngen nachzuweisen war. Was aber am meisten wundernahm, war ein riesiges Ulkus des Magens, das zu drei Viertel dem Magen, zu einem Viertel dem Duodenum angehörte und mit schwerer Arrosion einherging. Auch im Ösophagus und im Duodenum bestanden Ulzera, daneben Mesaortitis luetica und Pneumonie.

Wir haben also hier neben tabiformen Erscheinungen und einer schweren Paralyse schwere ulzeröse Veränderungen des Magens, von denen natürlich nicht zu sagen ist, ob sie nicht tabisch bedingt sind oder ob sie als selbständige Krankheit aufzufassen sind, so daß man die Krisen aus dem tabischen Bild herausnehmen müßte.

Wenn wir nun in diesem Fall das Rückenmark untersuchen, so fällt zunächst auf, daß auch hier eine mächtige Meningofibrose besteht, daß aber im Conus terminalis die Fasern verhältnismäßig intakt sind.

Im Lendenmark bemerkt man aber schon, daß die Wurzeln beim Durchtritt durch die Pia leiden und wir sehen wohl hier in den Hintersträngen eine, wenn auch nicht sehr deutliche, Aufhellung. Viel deutlicher als der Verlust an Fasern erscheint die Verbreiterung der Septen und die perivaskuläre Anhäufung von Glia. Wenn auch in den anderen Strängen des Rückenmarks diese Septen gleichfalls deutlich hervortreten, so muß man doch anerkennen, daß dies in den Hintersträngen mehr der Fall ist. Wenn wir nun in das obere Dorsalmark an die Grenze des Zervikalmarks gelangen, dann sieht man deutlich eine Aufhellung, die nicht ganz diffus ist, sondern im Gollschen Strang paraseptal verläuft, im Burdachschen Strang, ungefähr der Mitte desselben entsprechend, gelagert ist.

In der Halsanschwellung dagegen erscheint die Degeneration des Hinterstranges mehr diffus. Man ist nicht in der Lage zu sagen, daß hier eine radikuläre Affektion vorhanden ist, sondern die Degeneration ist eine diffuse. Nur die Außenteile des Burdachschen Stranges erweisen sich als vollständig normal.

Hier ist der Zusammenhang Pia und Rückenmark etwas inniger. Man sieht am Rande eine größere Verbreiterung der gliösen Rindenschicht. Auch die Gefäße zeigen sich schwer verändert, aber nicht verkalkt.

Wenn wir nun diesen Fall ins Auge fassen, so zeigt sich hier gegenüber dem zweiten Fall eine intensivere Beteiligung der Hinterstränge im Sinne einer mehr diffusen Aufhellung, aber eine Beteiligung, die nur an einzelnen Stellen erkennen läßt, daß ein radikulärer Prozeß Ursache dieser diffusen Veränderung ist.

Es unterliegt auch hier keinem Zweifel, daß die Meningofibrose, wenn nicht Anlaß, so doch Ausdruck dieser Schädigung ist, das heißt, daß die Schädigung der Wurzel dort am stärksten ist, wo die Meningofibrose am deutlichsten hervortritt.

Wenn wir also diese drei Fälle überblicken, so können wir nur sagen, daß eigentlich die Fälle im Prinzip gleich, nur daß sie quantitativ ver-

schieden sind, indem das eine Mal ein wenig mehr, das andere Mal etwas weniger von den Hinterwurzeln zerstört wird, wodurch es dann zu einer mehr oder minder diffusen Degeneration der Hinterstränge, besonders im Gebiet des Gollschen Stranges kommen kann. Wir entfernen uns infolgedessen nicht von den Resultaten der Siemerlingschen Klinik, nur daß wir imstande waren zu zeigen, daß tatsächlich die hinteren Wurzeln auch dort, wo es sich um eine mehr diffuse Degeneration handelt, affiziert waren.

Es erhebt sich nun die Frage, ob der erste, der zweite und der dritte Fall genetisch zusammengehören oder ob der erste Fall eine typisch tabische Degeneration ist, während der zweite und dritte Fall eigentlich mehr durch die Meningofibrose hervorgerufen wurden. Diesbezüglich liegen ja Untersuchungen vor, und zwar, um nur eine zu erwähnen, die von Bresowsky. Er konstatiert zunächst, entgegen Redlich, daß sich in sämtlichen Fällen, die er untersucht hat, meningeale Veränderungen fanden, besonders Verdickung. Die mächtigsten dieser Verdickungen sind über den Hintersträngen zu sehen, ausgenommen die kaudalen Partien. Er faßt diese Verdickung als hyperplastische Entzündung auf. Auch die Gefäßveränderung, die ja auch in meinen Fällen vorhanden war, betont er.

Von Interesse ist seine Feststellung, daß sowohl die beginnende Tabes als auch die fortgeschrittene Tabes den gleichen meningealen Befund aufwiesen. Dagegen ist von größter Wichtigkeit, daß er betont, daß ein Parallelismus der meningealen Veränderung mit den tabischen Veränderungen des Rückenmarks nicht statt hat. Er glaubt, es handle sich um eine Koinzidenz einer toxischen Schädigung der Meningen auf der einen Seite, der Wurzeln auf der andern Seite. Während wir eher bei der Paralyse doch der meningealen Genese der Wurzelaffektion das Wort reden möchten, stehen dieser Anschauung gewichtige Bedenken gegenüber, wie ich sie eben angeführt habe.

Es hat den Anschein, daß der Prozeß, der die Wurzeldegeneration veranlaßt, über den Liquor an die Wurzel gelangt, also in diesem Falle am ehesten durch den Subarachnoidealraum. Es wäre nun möglich, daß dieser Prozeß sich nach zwei Richtungen hin auswirkt: 1. im Sinne einer Degeneration der Hinterwurzeln, und 2. im Sinne einer meningealen Reizung. Es kann aber keinem Zweifel unterliegen, daß bei so geringer radikulärer Degeneration und bei einer so auffälligen Meningofibrose das toxische Moment gegenüber dem mechanischen möglicherweise doch zurücktritt und letzteres besonders bei der Paralyse jene Hinterstrangsveränderungen bedingt, die als diffuse in Erscheinung treten, bei denen eine radikuläre Affektion nur nach genauester Untersuchung sicherzustellen ist.

Wir werden also bei der Paralyse zwei Formen der tabischen Degeneration anerkennen, die vielleicht nur quantitativ voneinander zu unterscheiden sind:

1. eine echte pluri-radikuläre Tabes, und

2. eine mehr diffuse Hinterstrangsdegeneration, die auf eine leichte Schädigung einzelner Wurzeln zu beziehen ist und bei der vielleicht die Meningofibrose eine Rolle spielt.

Literatur:

Bresowsky, Über die Veränderungen der Meningen bei Tabes und ihre pathogene Bedeutung. Arb. a. d. Wiener Neurol. Inst., Bd. 20, S. 1, 1913.

Naka, Rückenmarksbefunde bei progressiver Paralyse und ihre Bedeutung für das Zustandekommen der reflektorischen Pupillenstarre. Arch. f. Psych., Bd. 40, S. 900, 1905.

Schaffer, Anatomisch-klinische Vorträge aus dem Gebiete der Nervenpathologie, 1901.

Stern, Beitrag zur Kenntnis der Form und Größe des Rückenmarksquerschnittes. Arb. a. d. Wiener Neurol. Inst., Bd. 14, S. 329, 1908.

Zur vergleichenden Anatomie des Nervus vestibularis.

Von

Dr. Kanichi Ishihara (Taikiyu chosen).

Mit 5 Abbildungen im Text.

Während man sich über die Kerne des N. vestibularis jetzt mehr als früher im klaren ist und in allererster Linie als Endstätten für Vestibularisfasern die drei lateral gelegenen Kerngebiete N. angularis, N. Deiters magno cellularis und den in der Area fasciculata gelegenen sogenannten ventrokaudalen Deitersschen Kern ansieht, weiß man heute, daß der mediale Kern, den man früher als Hauptendkern des Vestibularis bezeichnete — der N. triangularis —, wohl auch Fasern vom Vestibularis aufnimmt, aber Fasern, die eigentlich nicht mehr reinen vestibulären Funktionen dienen, sondern mehr vegetativen.

Die Untersuchungen Kaplans, die allerdings schon ziemlich weit zurückliegen, haben bezüglich der Kerne des Vestibularendgebietes eine gewisse Aufklärung gebracht, während die neueren Untersuchungen von Winkler, besonders dessen schöne Forschungen an Degenerationspräparaten nach Marchi bezüglich der Fasern eine Reihe wertvoller Beobachtungen erbringen.

Man kann wohl sagen, daß heute eigentlich feststeht, daß der N. vestibularis drei Teile besitzt. Ich will hier nicht näher auf die Literatur eingehen, da diese von Marburg in seiner Bearbeitung des entsprechenden Gebietes im Handbuch der Neurologie des Ohres genau angeführt wird. Ich möchte nur nochmals darauf hinweisen, daß der N. vestibularis aus drei Teilen besteht: Einen lateralen Teil, der lateral vom C. restiforme, also mit dem N. cochlearis dorsalwärts zieht und sich im Gebiete des N. angularis aufsplittert, vielleicht auch einzelne Fasern zum N. triangularis entsendet.

Der zweite Abschnitt liegt medial vom C. restiforme und steigt medial flankiert von der spinalen Trigeminuswurzel dorsalwärts. Er ist der eigentliche N. vestibularis, der sich in einen auf- und einen absteigenden Ast teilt, welch letzterer in der Area fasciculata ventro-medial gelegen, bis in die Gegend der Hinterstrangskerne zu verfolgen ist (absteigende Vestibulariswurzel). Man wird nicht fehlgehen, wenn man annimmt, daß ein großer Teil dieser absteigenden Fasern sich um den ventro-kaudalen Deitersschen Kern aufsplittert, während ein zweiter Teil vielleicht für den sogenannten absteigenden Vestibulariskern bestimmt ist, der nach Godlowski aber als

selbständiger Kern zu gelten hat und in keinem engeren Zusammenhang mit dem N. triangularis steht.

Der dritte Teil des N. vestibularis wird aus Fasern gebildet, die nach Kreuzung in der Mittellinie gewöhnlich am Boden der Rautengrube, mitunter aber auch durch den Triangularis hindurch den N. vestibularis erreichen und sich an der medialen Seite desselben bis an seine Eintrittsstelle verfolgen lassen. Wir wissen heute, daß dieser Nerv der motorische Abschnitt des N. intermedius ist, also eigentlich kein Anteil des Vestibularis.

Eine große Schwierigkeit bereitet die Verfolgung der aufsteigenden Äste des eigentlichen Vestibularis, weil sie mit zwei Systemen konkurrieren. Das eine System sind vielleicht sekundäre Fasern aus den Vestibularisendkernen zum Kleinhirn — nukleo-zerebellare Fasern. Diese nukleo-zerebellaren Fasern aber laufen parallel mit den direkten aufsteigenden Fasern aus den Vestibularisnerven und gleichfalls parallel mit solchen, welche aus dem N. fastigii in die Medulla oblongata absteigen, also fastigio-bulbäre Fasern.

Es schien mir nun von Interesse einmal vergleichend anatomisch nachzusehen, ob es nicht möglich wäre, eine genauere Scheidung der einzelnen genannten Systeme durchzuführen, weil ja, wie dies schon Winkler bemerkt, bei den verschiedenen Tieren die Entwicklung des Vestibularissystems nicht ganz gleichmäßig zu sein scheint.

Es seien zunächst die einzelnen Befunde kurz wiedergegeben.

Orang-Frontalserie.

Der N. vestibularis läßt hier eine laterale Abteilung nur schwer erkennen. Die intermediäre Abteilung ist sehr mächtig und man kann deutlich sehen, wie eine Bifurkation der Wurzelfasern statt hat. Am leichtesten lassen sich die Fasern verfolgen, die aufsteigen. Und hier ist nun ein sehr merkwürdiges Faktum hervorzuheben. Wie man weiß, hat der N. angularis eine ganze Reihe verschiedener Kerngruppen. Der eigentliche N. angularis liegt bekanntlich ziemlich weit dorsal und ganz medial am Ventrikel. Lateral davon befindet sich eine Kerngruppe, die von Lewandowsky beschrieben wurde und gleichfalls dem Angularis zugeschrieben wird. Ventral von diesen beiden genannten Kernen liegt dann eine zentrale Gruppe nach Kaplan — der von Onufrowicz beschriebene N. angularis, an den sich ventral der großzellige Deiterssche Kern anschließt. Außerdem finden sich ventro-lateral, schon nahe dem Gebiet der Area fasciculata, zwischen dem C. restiforme und der spinalen Trigiminuswurzel, Zellen, die Kaplan ebenfalls als Bechterewschen Kern bezeichnet, und zwar als dessen ventro-laterale Gruppe, wohl identisch mit dem, was Ziehen als Processus ventralis formationis fasciculatae bezeichnet. Ob diese so weit ventral vorgeschobene Gruppe noch dem Bechterewschen Kern zuzurechnen ist, erscheint wohl fraglich. So hätten wir dann also im Bechterewschen Kern, wenn wir rein topisch vorgehen, eine dorso-mediale, eine dorso-laterale, eine zentrale, eine ventrale und eine ventro-laterale Gruppe. Wenn wir nun die sicheren Vestibularisfasern beim Orang ins Auge fassen, so sehen wir, daß eigentlich die dorso-mediale Gruppe am wenigsten Fasern enthält, während die laterale und zentrale Gruppe eigentlich die Hauptmasse der Fasern aufnehmen. Sicher ziehen Fasern auch in den Triangularis.

Es ist nun von großem Interesse, daß der N. vestibularis in seinen oraleren Abschnitten dorsal von der spinalen Trigeminuswurzel einen Kern umgreift, der eine Fortsetzung der spinalen Glossopharyngeuswurzel ist. Man kann nun sehen, wie sich Fasern des Vestibularis mit Fasern aus dieser Glossopharyngeuswurzel scheinbar vermischen und wie dieser Tractus solitarius von den Vestibularisfasern wie von einer

Zange eingeschlossen ist. Der mediale Abschnitt dieser Zange entspricht offenbar dem Teil des N. vestibularis, den wir als Pars medialis dem Intermedius zugerechnet haben. Der eigentliche Vestibularis aber liegt immer lateral von diesem Herd von grauer Substanz, der feinste Nervenfasern enthält und an der Spitze der spinalen Trigeminuswurzel gelegen ist.

Man kann die aufsteigenden Vestibularisfasern von den Tractus nucleo-cerebellares und fastigio-bulbären Fasern dadurch unterscheiden, daß sie

1. wesentlich dünner sind, d. h. nicht so dicke Bündel bilden,
2. daß die fastigio-bulbären Fasern ganz medial, die nukleo-zerebellaren ganz lateral gelegen sind.

Man muß noch hervorheben, daß offenbar diese aufsteigenden Bündel nicht direkt an die Kerne herantreten, sondern genau wie die absteigenden Querschnitte bilden, die sich dorsal von der Area fasciculata und ventral von der Spitze des Bindearms formieren.

Simia satyrus.

Im wesentlichen gleich dem erst beschriebenen Tier, nur sieht man hier deutlich die verschiedenen Zellgruppen des Bechterewschen Kerns und das Einstrahlen von Vestibularisfasern in alle diese Gruppen. Zwischen den Gruppen treten quergetroffene Fasern auf, die weniger faszikuliert sind als in der Area fasciculata. Das Verhältnis zum Intermedius und zu den Resten des Tractus solitarius ist das gleiche wie früher. Auffallend ist ein sehr dichtes Einstrahlen von Fasern in die Reste des Triangularis, die im Winkel der Rautengrube gelegen sind.

Hylobates.

Beim Hylobates ist die Schnittrichtung ein wenig schräg, infolgedessen sieht man die Vestibularisfasern sehr weit dorsal ziehen bis ungefähr zur Mitte des Brachium conjunctivum. Dort erst bilden sie eine Area fasciculata. Das ganze Bild wird dadurch ein wenig verschoben, und man kann die Beziehungen der Fasern zu den einzelnen Kernen hier schwer festlegen.

Semnopithecus entellus.

Der N. vestibularis ist hier besonders mächtig entwickelt. Er stellt ein breites Bündel dar aus dicken Nervenfasern und man kann deutlich sehen, wie gleich nach seinem Beginn ein Faserzug lateral um das C. restiforme herum zieht, um dorsal noch vor dem Ende des C. restiforme abgeschnitten zu enden. Hier ist es nicht möglich, die Differenzierung der drei Systeme (Nucleo-cerebellare, vestibuläre, fastigio-bulbäre Fasern) vorzunehmen, da alle Bündel ziemlich gleichmäßig dick sind. Dagegen zeigt sich im Gebiete des Angularis, wo die Hauptmasse der Vestibularisfasern einzustrahlen scheinen, eine Differenzierung in den Querschnittsarealen (Abb. 1). Ventral vom Brachium conjunctivum liegt sowohl medial als lateral ein faszikuliertes System ziemlich dicker Fasern, dann folgt eine Aufhellung, dann wieder faszikulierte Fasern ganz medial, aber weniger auch lateral, und schließlich in direkter Fortsetzung der Area fasciculata ein mehr diffuses System von Fasern, das gleichsam wie eine Kuppe auf der Area fasciculata aufsitzt. Oralwärts nehmen diese Bündel zu, zum Teil verwischt sich dann die Absonderung der einzelnen Gruppen, ohne jedoch vollständig zu verschwinden. Sicher ist nur das eine, daß wir hier nicht mehr die Area fasciculata vor uns haben, sondern ein dem Angulariskerngebiet angehöriges Querschnittssystem, das wir vorläufig unpräjudizierlich Area angularis nennen wollen. Auffallend sind auch zahlreiche Zellnester im N. vestibularis, die aber zum Teil ihre Zugehörigkeit zum ventralen Cochleariskern erkennen lassen. Das Verhältnis zum Cochleariskern ist hier sehr undeutlich.

Cercopithecus.

Die Verhältnisse sind hier ähnlich wie beim vorbeschriebenen Tier. Auch hier ist ein unendlich mächtiger Vestibularis und man kann hier sehen, wie aus seinem

Gebiet Fasern dorsalwärts streichen, um sich ventral vom Brachium conjunctivum als quergetroffenes Bündel anzulegen. Bei der Verfolgung der Serie ist fast mit Sicherheit zu sagen, daß es sich nicht um nukleo-zerebellare, sondern um direkte vestibuläre Fasern handelt (Abb. 2). Auch die Teilung der vestibulären Fasern ist hier sehr deutlich. Diese quergetroffenen Bündel der Area angularis streichen dann medial dem Brachium conjunctivum entlang, um schließlich in ein System zu gelangen, das dem Brachium kappenförmig aufsitzt. Es ist natürlich nicht zu ent-



Abb. 1. Semnopithecus entellus. Area angularis mit 3 Querschnittsystemen.

scheiden, ob es sich hier um rein vestibuläre Fasern handelt oder ob nicht fastigiobulbäre mit unterlaufen. Medial von dem deutlichen Querschnittsbündel liegen haufenförmig isolierte Fasern, gleichfalls ein umschriebenes Bündel bildend, während sonst Querschnittssysteme hier weniger deutlich sind wie bei den vorigen Tieren. Auch hier ist die Beziehung zum Tractus solitarius eine sehr undeutliche.

Inuus nemestrinus.

Im Prinzip gleich dem Cercopithecus. Hier läßt sich der Aufbau des N. angularis besser verfolgen. Am weitesten kaudal sieht man Querschnittsbündel, die offenbar dem Flockenstiel angehören. Diese verschwinden, je mehr sich der Vestibularis entwickelt. Dann treten Bündel auf, die man direkt aus dem Dachkern medial vom Br. cj. ventral-

wärts verfolgen kann, welche die Area angularis queren und in die Area fasciculata münden. Dort, wo der Nerv seine größte Entwicklung erreicht, sieht man, wie schräg dorso-medialwärts von ihm Bündel gegen das Br. cj. ziehen, ohne daß man sie weiter verfolgen könnte (Abb. 3). Gleichzeitig mit diesen treten Bündel ventral vom Br. cj. hervor, die ventral streichen und die erstgeschilderten queren. Aber über diese hinaus in die Medulla oblongata gehen fastigio-bulbäre Systeme. Die einzelnen Querschnittsbündel der Area fasciculata sind hier nicht so deutlich ausgeprägt wie früher.



Abb. 2. Cercopithecus. Einstrahlung des N. vestibularis in die Area angularis.

. Macacus resus.

Analog dem Inuus.

Cynocephalus hamadrias.

Auch dieses Tier ist im wesentlichen gleich den vorbeschriebenen.

Ateles ater.

Auch hier kann man deutlich sehen, wie feinere Faserbündel aus dem Vestibularis direkt dorso-medialwärts strahlen, um in der Area angularis zu enden. Ferner sieht man hier deutlich, daß auch medial vom Br. cj. ventral streichende Fasern die Vestibularisfasern queren und erst medial von diesen in die Area fasciculata münden. Die Area angularis ist hier nur in den dorsalen Teilen ziemlich faserreich,

ventral sind die Fasern mehr diffus. Auch hier ist der Glossopharyngeusrest verhältnismäßig klein, aber doch ziemlich deutlich und medial umrahmt von den Intermediusfasern.

Hapale ursula.

Die Area angularis ist hier dadurch charakterisiert, daß wir nicht eine gruppierte Zellmasse haben, sondern eine diffuse Anordnung von mittelgroßen Zellen.

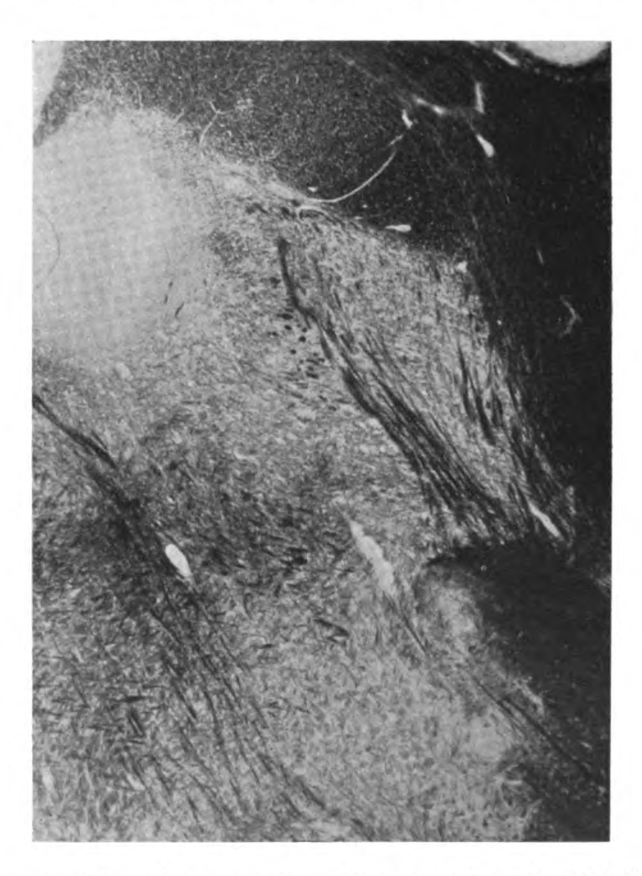


Abb. 3. Inuus nemestrinus. Area angularis — Nucleocerebellare (fastigiobulbäre) Bündel.

Hier sieht man zunächst wieder die medialen, ventralwärts streichenden fastigiobulbären Fasern, dann kann man deutlich die Teilung des Vestibularis wahrnehmen und sehen, wie die deszendierenden Bündel ventro-medial in der Area fasciculata gelegen sind (Abb. 4). Schließlich ziehen von den lateral gelegenen aufsteigenden Fasern einzelne bis an die Basis des Br. cj. in das Gebiet des hier diffusen N. angularis. Es ist schwer, dieses Bündel von den fastigio-bulbären medialen und lateralen oder nukleo-zerebellaren zu differenzieren. Ganz oral sieht man dann tatsächlich direkte Fasern aus dem Vestibularis in den Angulus des IV. Ventrikels ziehen. Hier aber bilden sie quergetroffene Bündel ventral vom Br. cj. Man sieht, wie diese Bündel sich dann als Kappe auf das Br. cj. legen, um offenbar mit dem Fasciculus uncinatus das Kleinhirn zu erreichen.

Lemur catta.

In der Area fasciculata liegen ventro-medial vom Br. cj. sehr dunkle, quergetroffene Bündel, die deutlich aus dem Bündel der Area fasciculata entstehen. Lateral vom Br. cj. sind die Fasern viel zarter, so daß es fast den Anschein hat, als wenn es sich um Vestibularisfasern handeln würde. Die Area angularis zeigt sonst keine Differenzierung in Einzelbündel.

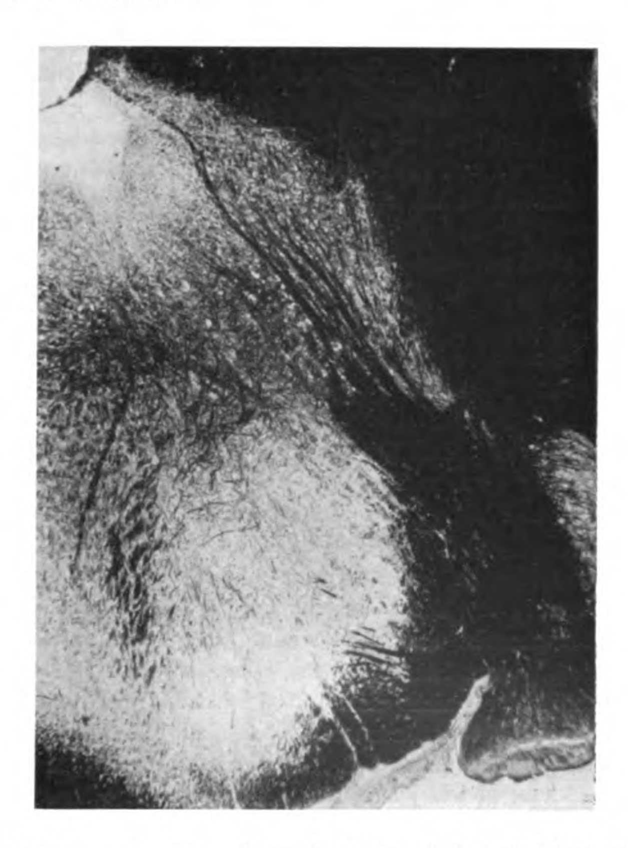


Abb. 4. Hapale ursula. Einstrahlung des N. vestibularis und Area angularis.

Lemur var.

Auch hier zeigt sich ein analoges Bild. Die ganze Area angularis ist von quergetroffenen Fasern besät, ohne daß eine Bündelung deutlich hervortritt. Nur ganz dorsal sind die Bündel der fastigio-bulbären Fasern.

Chirogaleus myoxinus.

Auch bei diesem Tier liegt ventral vom Bindearm eine Area fasciculata, während sonst mehr lateral das Bündel der eigentlichen Area fasciculata ventralwärts strebt. Die Vestibularisfasern sind hier nicht sehr deutlich von denen der fastigiobulbären zu trennen. Sie sind auch nicht gebündelt, sondern sie ziehen einzeln in die Area angularis. Der Tractus-solitarius-Rest ist hier wieder medial von Intermediusfasern begrenzt.

Zusammenfassung.

Wenn wir also die Verhältnisse bei den Affen übersehen, so zeigt sich zunächst, daß der N. vestibularis äußerst mächtig entwickelt ist und deutlich bei allen Tierklassen drei Abteilungen erkennen läßt. Bei einzelnen kann man deutlich die sich lateral um das Corpus restiforme schlingenden Fasern erkennen, bei anderen ist dies weniger deutlich zu sehen, aber fast immer mit Sicherheit nachzuweisen. Ebenso kann man bei den höherstehenden Affen den medialen Abschnitt, der dem Intermedius angehört, deutlich erkennen. Er begrenzt medial den Rest des Tractus solitarius, der bis in die Trigeminusgegend hinein zu verfolgen ist. Hier zeigt sich ein deutlicher Unterschied gegenüber den höheren und niederen Affen, indem die höheren diesen Rest viel deutlicher erkennen lassen als die niederen, bei denen er mitunter kaum angedeutet ist.

Was nun den Hauptstamm des Vestibularis anlangt, so kann man bei einzelnen die Teilung in einen auf- und einen absteigenden Ast mit Leichtigkeit erkennen. Der absteigende Ast liegt immer ventro-medial in der Area fasciculata und ist weniger gebündelt als der übrige Teil dieses Areals. Von den Nerven ziehen meist dorso-medialwärts bei einzelnen, und zwar bei den höheren Affen dünnere Fasern, bei den niederen Affen gröbere Bündel dorsomedialwärts in das Gebiet des N. angularis, während nur ein Teil sich direkt aufsplittert, zieht ein zweiter Teil bis an die ventrale bzw. ventro-mediale Partie des Br. cj. und bildet dort quergetroffene Bündel. Sie treten dabei in Konkurrenz mit Bündeln, welche sich medial um das Br. cj. herum schlingen, zunächst in die Längsrichtung umbiegen und dann wieder von dieser ventralwärts in die Area fasciculata oder über diese hinausstreichen. Sie queren dabei zumeist den Hauptstamm des Vestibularis. Ein zweites System dieser Art kommt lateral am Br. cj. ventralwärts und hier ist nicht immer zu entscheiden, ob nicht direkte Vestibularisfasern neben den nukleozerebellaren oder fastigio-bulbären zu finden sind. Bei den niederen Affen, z. B. bei Hapale, kann man deutlich sehen, wie diese Fasern sich aus dem N. fastigii entbündeln, gleich jenen, die medial am Br. cj. ventral gelangen. Ein Teil dieser Fasern liegt im Fasciculus uncinatus.

Als Endstätten für den Vestibularis ließen sich feststellen:

1. der N. angularis,
2. der N. Deiters,
3. der N. ventro-caudalis Deiters, und
4. hauptsächlich der laterale Abschnitt des N. triangularis, besonders jener Teil, der in engster Berührung mit dem eigentlichen N. angularis steht.

Das Gebiet dorsal von der Area fasciculata, ventral vom Bindearm, das medial bis an den Ventrikel reicht, habe ich Area angularis genannt. Hier finden sich eine Reihe von Querschnittsfeldern, zum Teil ebenso faszikuliert wie in der Area fasciculata, zum Teil aber als Einzelfasern. Eine bestimmte Beziehung dieser Fasern läßt sich an den vorliegenden Präparaten nicht erbringen, doch gehören die grobgebündelten, dorsalen fastigio-bulbären Systemen an.

Pteropus.

Das Angularisgebiet ist sehr zellreich, aber keineswegs so deutlich wie bei den niederen Affen. Es steht in ununterbrochener Verbindung mit den zentralen Kleinhirnkernen und wird durchsetzt von den breiten Bündeln der fastigio-bulbären oder nukleo-zerebellaren Fasern. Vom N. vestibularis sieht man unendlich feine Züge dorsalwärts streben, die aber in den kleinen Zellen lateral als auch medial der Area angularis enden. Das mediale (Intermedius-) Bündel zieht hier quer durch den Trigeminus, um ihn dann ventral zu umsäumen. Es ist auffallend mächtig. Erst in höheren Ebenen, wo der Bindearm bereits gebildet ist, sieht man Vestibularisfasern in die mächtige Zellgruppe des Angularis einstrahlen. Sie lassen sich deutlich von den fastigio-bulbären Fasern trennen. Man kann erkennen, daß sie an die medialen zarteren Faserquerschnitte der Area angularis gelangen. Auffallend ist, daß nach Beendigung des Vestibulariskerns ein Faserzug aus der spinalen Trigeminuswurzel durch die Substantia gelatinosa hindurchtritt, in das Gebiet des Angularis gelangt und ventral vom Br. cj. in den quergetroffenen Fasern endet. Wir sehen also, daß bei diesem Tier ähnliche Verhältnisse sind wie bei den Affen, nur mit dem Unterschied, daß die Fasern auf einen engeren Raum zusammengedrängt sind und daß man erkennen kann, daß die ventral vom Br. cj. in der Area fasciculata gelegenen Bündel nicht nur dem Vestibularis angehören, sondern auch trigeminale Fasern enthalten.

Felis domestica.

Die Area angularis ist hier sehr scharf begrenzt. Dorsal ist es das querliegende Br. cj., lateral sind es die in das Kleinhirn strahlenden Fasern des C. rest., ventral ist es die Area fasciculata mit den dorsal darübergelegenen großen Zellen des Deitersschen Kerns, medial die Ventrikelwand. In diesem nahezu viereckigen Raum sieht man bei der Katze, genau wie bei den anderen Tieren, drei verschiedene Systeme. Die medialen fastigio-bulbären Fasern, die lateralen nukleo-zerebellaren und dazwischen gelegene Vestibularisfasern. Hier sieht man wieder auffallend gut die lateral am C. rest. dorsalwärts strebenden äußeren Vestibularisbündel. Die quergetroffenen Fasern der Area angularis sind nicht so deutlich wie bei den früheren Tieren, aber sicherlich auch hier zu erkennen. Die Querschnitte des Fasciculus solitarius sind hier wieder viel deutlicher, ebenso die medialen Intermediusfasern.

Canis familiaris.

Die Färbung bei diesem Tier ist deutlicher als bei der Katze. Aber im Prinzip sind die Verhältnisse die gleichen, d. h. die Area angularis enthält ventral vom quergelegenen Br. cj. ein der Area fasciculata in der Bündelung entsprechendes System und sonst diffuse Querschnitte. Reichliche Zellen ohne besondere Differenzierung.

Canis vulpes.

Beim Canis vulpes sieht man deutlich die Einstrahlung in den Deitersschen Kern. Im großen und ganzen ist aber hier der Vestibularis nicht so mächtig wie z. B. bei den Affen. Man sieht auch, daß er die obersten Bündel des Trigeminus durchsetzt. Auch hier kann man vom Trigeminus ein System dorsalwärts ziehen sehen, welches in der Area angularis mündet. Infolge der mächtigen Entwicklung der spinalen Trigeminuswurzel auf der einen Seite und der Lage des C. rest. sind die Vestibularisfasern hier mehr lateral gedrückt, so daß die lateral und durch das C. rest. setzenden Bündel hier mächtig sind.

Paradoxurus hermaphroditus.

Während bei den bisher beschriebenen Tieren die laterale Wurzel des Vestibularis nur bis an das obere Ende des C. rest. sich verfolgen ließ, sind wir hier imstande, eine Verfolgung dorsalwärts vorzunehmen, um zu sehen, wie die laterale Wurzel direkt ins Kleinhirn tritt, und zwar in das Gebiet der großen Kreuzungskommissur. In der Area angularis sind die Verhältnisse die gleichen. Man sieht hier

zwei Bündel. Ein dorsales, der Area fasciculata gleich gebautes, und ein ventraleres, aus isolierten Querschnitten bestehendes.

Herpestes Ichneumon.

Gleich dem vorigen Tier.

Mustela foina.

Hier ist die Zweiteilung der Fasern in der Area angularis deutlicher als bei den früheren Tieren. Ein dorsales, aus gröberen Querschnitten bestehendes System, ein ventrales, aus einzelnen Fasern zusammengesetztes. Das dorsale zieht in die Area fasciculata, das ventrale wird vorwiegend durch Vestibularisfasern gebildet.

Mustelina vulgaris.

Analog dem vorigen Tier.

Lutra.

Gleich dem vorigen Tier.

Nasua socialis.

Auch dieses Tier verhält sich so wie die übrigen Karnivoren. Das einzige, was diese Tiere differenziert, ist vielleicht die gegenseitige Verschiebung der in der Area angularis gelegenen Fasern.

Zusammenfassung.

Bezüglich der Zusammensetzung des N. vestibularis besteht hier keine Änderung gegenüber den anderen Tierklassen. Das einzige, was hier möglich ist, ist die direkte Verfolgung eines lateralen, vom C. rest. dorsalwärts strebenden Bündels des N. vestibularis ins Kleinhirn, ohne daß man in der Lage wäre, hier eine direkte Endigung wahrzunehmen.

Das zweite, was hier mit einer gewissen Sicherheit festzustellen war, ist, daß sich in der Area angularis neben den Zellen zumindest drei Systeme von Fasern abscheiden lassen. Das erste am weitesten kaudal und medial gelegene Bündel ist das Flockenstielbündel, das zweite ventral unter dem Bindearm befindliche, aus dicken Bündelchen bestehende, ist das Bündel der fastigio-bulbären oder nukleo-zerebellaren Fasern, und ein drittes, ventral von den letztgenannten befindlich, aus mehr isolierten Fasern bestehendes läßt sich zum Teil in den Vestibularis hinein verfolgen. Die Endigung des N. vestibularis ist auch bei diesen Tieren die gleiche. Die Beziehung zum Tractus solitarius ist nicht so deutlich wie früher.

Phoca Vitulina.

Im Prinzip finden wir bei Phoca Vitulina die gleichen Verhältnisse, besonders was die Area angularis anbelangt. Hier tritt wieder deutlich das Einstrahlen des Vestibularis in das Gebiet des oralsten Restes des N. triangularis hervor, der gleichfalls im Winkel des IV. Ventrikels gelegen ist.

Igel.

Im Prinzip haben wir auch beim Igel vollständig analoge Verhältnisse wie bei den übrigen Tieren.

Sciurus.

Der Vestibularis ist hier ein sehr mächtiger Nerv, der analog wie bei den Karnivoren das laterale Bündel bis ins Kleinhirn verfolgen läßt. Die Systeme der Area angularis, die hier etwas eng ist, sind nicht sehr deutlich, doch kann man auch

hier verschiedene Querschnittsareale erkennen, aber keineswegs mit derselben Deutlichkeit wie bei den Karnivoren.

Mus musculus.

Die Area angularis zeigt hier nicht die scharfe Differenzierung wie bei den früheren Tieren. Sonst aber ist im N. vestibularis keine Differenz wahrzunehmen.

Mus rattus.

Bei Mus rattus sieht man wieder die quergetroffenen Bündel der Area angularis sehr deutlich. Hier ziehen scheinbar durch die Area fasciculata mächtige Bündel

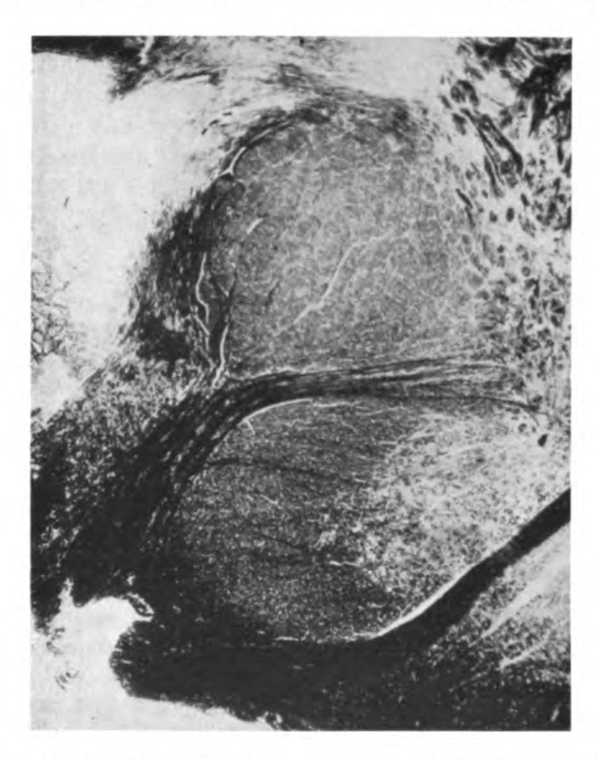


Abb. 5. Hystrix cristata. N. vestibularis — ventral spinale Trigeminuswurzel; dorsal Corpus restiforme.

ventral vom Triangulariskern medialwärts. Sonst ähnliches Verhalten wie bei den anderen Tieren.

Hystrix cristata.

Beim Stachelschwein ist der Nerv in seinen lateral am Trigeminus gelegenen Partien von Cochlearisfasern durchsetzt. Da das C. rest. breitbasig der spinalen Trigeminuswurzel aufsitzt, zwängt sich der N. vestibularis durch den Engpaß zwischen C. restiforme und spinaler Trigeminuswurzel (Abb. 5). Man sieht, daß einzelne Vestibularisbündel den Weg lateral durch das C. rest. nehmen, um dorsal zu gelangen. Die Area angularis bildet hier ein aus lauter dichten Querschnittsbündeln bestehendes Feld, das eine Differenzierung in Einzelbündel nicht gestattet.

Lepus cuniculus.

Bei diesem Tier ist die Area angularis deswegen schwer zu beurteilen, weil die aus dem N. lateralis cerebelli kaudalwärts strebenden Fasern mit dorso-ventral strei-

chenden nukleo-zerebellaren und fastigio-bulbären sich überschneiden. Man kann deshalb auch die Einstrahlung des Vestibularis sehr schwer erkennen. Nur ganz oral, also bereits nach der Bildung des Bindearms, zeigt sich auch hier ventral von diesem das Querschnittsfeld der zur Area fasciculata ziehenden Fasern und ventral davon und medial die feinen Fasern, die wir dem Vestibularis zugeordnet haben. Die Area angularis ist von einem einzigen mächtigen Kern besetzt.

Zusammenfassung.

Wenn auch hier die Verhältnisse infolge der dichten Fügung der Bündel nicht so deutlich sind wie z. B. bei den Karnivoren, so läßt sich doch auch hier ventral vom Bindearm ein System gröberer Bündel und ventral und medial davon diffuse feinere Querschnitte nachweisen.

Auch hier läßt sich teilweise eine Verfolgung des lateralen Vestibularisbündels direkt in das Kleinhirn zeigen. Der Verlauf des N. vestibularis bei seinem Eintritt wird durch die gegenseitige Lage des C. rest. und der spinalen Trigeminuswurzel bestimmt.

Sus scropha.

Hier finden sich ähnliche Verhältnisse wie beim Stachelschwein. Der N. vestibularis tritt aus der schräg dorso-medialen in eine beinahe horizontale Richtung über zwischen spinaler Trigeminuswurzel und dem breiten Corpus restiforme. Seine Endaufsplitterungen sind schwer zu verfolgen. Schließlich sieht man aber doch in der Area angularis grob faszikulierte Bündel ventral vom Bindearm, ein zweites aus diffusen Querschnitten bestehendes System ventral davon.

Bos taurus juvenilis.

Hier finden sich ähnliche Verhältnisse wie beim vorigen Tier. Nur tritt eine eigenartige Erscheinung hervor. Es macht den Anschein, als ob sich medial vom Vestibularis Fasern loslösen würden, die sich dorsal um die spinale Trigeminuswurzel schlingen, um dann ventral in die retikulierte Substanz zu treten. Vielleicht handelt es sich hier um versprengte Fasern des Tractus trapezoidalis intermedius.

Cervus capreolus.

Bei diesem Tier, bei dem sich die Endaufsplitterung des Vestibularis gleich der des vorigen Tieres verhält, treten die Fasern aus dem N. fastigii in größerer Anzahl lateral vom Br. cj. ventralwärts und nur sehr wenige medialwärts. Diese wenigen bilden aber ventral vom Br. cj. die bekannten Querschnittsbündel, während sonst das ganze Angularisgebiet von einer mehr diffusen Fasermasse erfüllt ist. Die Area fasciculata selbst liegt viel weiter dorsal als bei den anderen Tieren.

Camelus dromedarius.

Auch bei diesem Tier ist die Art des Eintrittes des Vestibularis so wie bei den eben beschriebenen Tieren. Nämlich horizontal zwischen dem Corpus restiforme und der spinalen Trigeminuswurzel. Dadurch geraten die Fasern fast direkt in die Area fasciculata und sind schwer weiter zu verfolgen. In der Area angularis aber kann man deutlich dorsal ein grob faszikuliertes System erkennen, ventral diffuse Querschnitte. Die ganze Area ist wesentlich kleiner als bei den früher beschriebenen Tieren.

Equus caballus.

Im wesentlichen gleich den vorherigen Tieren.

Zusammenfassung.

Wenn wir diese Gruppe zusammenfassend beurteilen, so zeigt sich in dem eintretenden Vestibularis insofern ein eigenartiges Verhalten, als er aus der ventro-dorsalen Richtung in die Horizontale umbiegt und zwischen Corpus restiforme und spinaler Trigeminuswurzel in die Area fasciculata eintritt. Dort läßt er sich schwer verfolgen. Immerhin kann man auch hier in der Area angularis die beiden quergetroffenen Bündelchen deutlich abscheiden.

Phocaena.

Bei diesem Tier war es mir nicht möglich, den Vestibularis mit absoluter Sicherheit abzuscheiden, weil vom Cochlearis Fasern, die vom Tuberkulum ventralwärts ziehen, zwischen der spinalen Trigeminuswurzel und dem Corpus restiforme gelegen sind. Es war schwer, hier deutliche Vestibularisfasern nachzuweisen. Es ist ein sehr mächtiger Deitersscher Kern, eine sehr geringfügige Area fasciculata und kaum deutlich erkennbare Angulariszellen.

Delphinus tursio.

Beim Delphin ist man in der Lage, die Ursache des eigenartigen Verlaufes des Vestibularis festzustellen. Die Fasern treten mit jenen des Cochlearis ein, während sich die letzteren lateralwärts wenden. Um in den ventralen Kern und das Tuberkulum zu gelangen, ziehen die Vestibularisfasern zunächst im Bogen medialwärts und dann umschlingen sie mit einem medial offenen Bogen die spinale Trigeminuswurzel, um sich in die Area fasciculata einzusenken. Die Area angularis ist hier deutlicher vorhanden und man kann sehen, wie die Fasern des Vestibularis in dieses Gebiet einstrahlen, hier ganz deutlich ventral von den gröberen faszikulierten Bündeln isolierte Faserquerschnitte bilden.

Zusammenfassung.

Wenn wir also diese zwei letztgenannten Tiere zusammenfassen, so zeigt sich ein etwas abnormaler Verlauf des peripheren Vestibularis deshalb, weil die Lage des Restiforme zur spinalen Trigeminuswurzel eine andere ist. Der Verlauf ist S-förmig gekrümmt, aber die Ausstrahlung der Fasern die gleiche wie bei den früheren Tieren.

Dasypus septemcinctus.

Bei diesem Tier ist die Area fasciculata nicht gut entwickelt. Das ganze Gebiet ist von dem großzelligen Deitersschen Kern eingenommen. In dieses Gebiet strahlt nur der Vestibularis ein, wobei er knapp am Trigeminus gelegen ist. Bezüglich der fastigio-bulbären und nukleo-zerebellaren Fasern gilt, daß sie mehr lateral als medial vom Br. cj. ventral steigen und so dicht sind, daß sie stellenweise die Ausstrahlung des Vestibularis überdecken. Sonst sind aber auch hier in der Area angularis die quergetroffenen Bündel wie in den früheren Präparaten wahrzunehmen.

Macropus giganteus.

Der N. vestibularis ist sehr kurz, in seiner gewohnten Lage und Endaufsplitterung. Auffällig ist hier, daß alle in die Area fasciculata ziehenden Fasern lateral vom Br. cj. ventral streben. Demzufolge liegt auch das Querschnittsfeld, das sie bilden, ventro-lateral vom Br. cj. Die feineren Fasern dagegen sind mehr diffus angeordnet und lagern ventral und medial. Die ganze Vestibularisendaufsplitterung ist hier undeutlich.

Phascolarctus cinereus.

Ohne auf die hier ganz abnorme Lage der Hirnnerven einzugehen, sei nur erwähnt, daß der Vestibularis und seine Endstätten sich ähnlich verhalten wie beim Macropus.

Zusammenfassung.

Infolge der eigenartigen Lage und Ausbildung der ponto-bulbären Nerven ist der Vestibularis hier sehr schwer abzuscheiden. Er besteht aus feinen Faszikeln, hat aber die gleichen Endstätten wie bei den übrigen Tieren. Das Br. cj. wird nur lateral von ab- bzw. aufsteigenden Faserbündeln umfaßt. Lateral und ventral finden sich dann die quergetroffenen Bündel, ebenso mehr ventral die quergetroffenen Fasern. Die Ausbildung dieses Gebietes ist wesentlich geringfügiger als bei den anderen Tieren.

Wenn wir diese kurze Übersicht überblicken, so ergibt sich eigentlich bei allen Tieren eine merkwürdige Übereinstimmung im N. vestibularis. Wenn auch nicht überall bemerkt, so ließ sich in einem Gutteil der Serien ein isoliertes laterales Faszikel abscheiden, das bei manchen Tieren seinen Weg durch die lateralsten Partien des C. rest. dorsalwärts nimmt. In der Mehrzahl der Fälle biegt es am dorsalen Ende des C. rest. medialwärts, um zum Teil gegen den triangularis, zum Teil gegen den Angularis zu streben. In ein oder dem andern Fall gelang es aber (Karnivoren, Rodentien), dieses Bündel höher hinauf zu verfolgen und da konnte man sehen, wie es mit dem C. rest. gegen das Kleinhirn zieht. Der Hauptteil des N. vestibularis liegt medial vom C. rest. Sein Verlauf ist vollständig abhängig von den gegenseitigen Beziehungen der spinalen Trigeminuswurzel und dem C. rest. Je nach deren Lage tritt er von ventro-lateral nach dorso-medial ziehend ein oder er biegt, wie beim Stachelschwein oder den Ungulaten, nach kurzem vertikalen Verlauf in die Horizontale über oder aber er zeigt, wie beim Delphin, einen S-förmigen Verlauf. Die in ihm oft ventral eingelagerten Kerne lassen sich zumeist als Teile des Cochlearis erkennen. Nur bei einzelnen Tieren scheint es, als ob vielleicht abgesprengte Stücke der S. gelatinosa trigemini hier eingelagert wären. Das läßt sich aber an unseren Serien mit Sicherheit nicht feststellen. Der Nerv gelangt in das Gebiet der Area fasciculata. Hier kann man bei vielen Tieren deutlich seine Teilung in einen auf- und einen absteigenden Ast sehen. Der absteigende Ast liegt immer ventromedial in der Area fasciculata und zeigt eine geringere Bündelung als diese im allgemeinen. Der dorsale aufsteigende Teil läßt sich nicht immer genau verfolgen, weil er mit den nukleo-zerebellaren bzw. fastigio-bulbären konkurriert. In einzelnen Fällen aber gelang es doch, Endigungen von Vestibularisfasern im Angularisgebiet, im Deitersschen Kern, besonders aber im Triangularis, und zwar in seinen lateralsten oralsten Partien sicherzustellen.

Neben der Area fasciculata liegt dorsal von ihr, begrenzt dorsal vom Bindearm, ventral von der Area fasciculata, lateral vom Corpus restiforme und medial vom Ventrikel die Area angularis. Sie enthält sichergestellt neben den Ganglienzellen drei Gruppen quergetroffener Fasern dorsal, und

zwar ventral vom Br. cj., gelegentlich auch ventro-lateral von diesem, grobgebündelte Systeme, die den Bündeln der Area fasciculata entsprechen. Es sind offenbar Fasern, die aus ihrem rein vertikalen Verlauf in die Sagittale umbiegen, um dann ventral zu ziehen (nukleo-zerebellare und fastigio-bulbäre Systeme). Vielleicht finden sich hier auch Fasern, die zum Trigeminus Beziehungen haben (Pteropus).

Das zweite System, das sich hier findet und sicherstellen läßt, sind ebensolche Fasern aus dem N. vestibularis. Es scheint, daß diese Fasern, die gleichfalls in die Sagittale umbiegen und ein mehr diffuses System bilden, nicht kaudal-, sondern oralwärts gelangen, um an die oralsten Teile des Angulariskerns zu treten oder aber – wie das aus einzelnen Präparaten hervorzugehen scheint – medial das Br. cj. zu umschlingen, um in den Fasc. uncinatus und damit ins Kleinhirn zu gelangen. Es ist allerdings möglich, daß hier auch sekundäre Bahnen aus dem N. angularis vorliegen. Schließlich ist als letztes System das Flockenstielbündel zu bezeichnen. Es liegt am weitesten ventral und medial, ist kaudal am stärksten und nimmt oralwärts mehr und mehr ab.

Bei allen Tierklassen läßt sich das Intermediusbündel nachweisen, das ganz medial im N. vestibularis gelegen, medial den Rest des Solitärbündelkerns umschlingt. Lateral besorgt das der N. vestibularis. Dieser Kernrest ist nicht immer sehr deutlich am besten bei den höheren Affen entwickelt. Jedenfalls zeigen die vorliegenden Untersuchungen eine auffallende Uniformität des Baues des N. vestibularis.

Ein Fall von Angio-Reticulom, zugleich ein Beitrag zur Pathologie der Hämangiome.

Von

Dr. Masamichi Toyama (Tokio).

Mit 9 Abbildungen im Text.

Seitdem durch Lindau die Hämangiomatosis als eine mehr generelle Erkrankung der Recklinghausenschen Krankheit, der Neurinomatosis an die Seite gestellt wurde, sind eine Reihe von Arbeiten erschienen, die sich mit der Frage der Hämangiome beschäftigen und die nicht zu einem einheitlichen Resultat gelangten.

Zunächst möchte ich darauf hinweisen, daß Marburg und Meller in einem Fall von Hippelscher Erkrankung gezeigt haben, daß der Tumor im Auge gliomatöser Natur sei und sich von den Müllerschen Stützzellen der Retina herleiten lasse. In diesem Falle befand sich, ebenso wie in einer Reihe von anderen Fällen, die Lindau anführt, auch eine Zyste im Kleinhirn, in deren Wand sich aber, nicht wie in so vielen anderen Fällen, ein angiomatöser Tumor nachweisen ließ. Es ist absolut von der Hand zu weisen, daß alle Zysten des Kleinhirns, auch wenn in deren Wand kleine Tumorknötchen sich finden, der Lindauschen Krankheit zuzurechnen sind, da sich solche warzenförmige Gebilde gelegentlich auch als reine, sehr gefäßarme Gliome erweisen.

Aber abgesehen von diesem Umstand, möchte ich nur in die Diskussion von Cushing und Bailey und Roussy und Oberling eingreifen, da ich Gelegenheit gehabt hatte, ein Hämangiom zu untersuchen mit dem charakteristischen Sitz im Winkel von Kleinhirn und Medulla oblongata. Der Fall ist doppelt interessant, weil er — ich will auf die Krankheitsgeschichte nicht näher eingehen, weil sie anderwärts verwertet werden soll — gleichfalls scheinbar eine Zyste im Kleinhirn aufwies, die zehn Jahre, bevor sich neuerlich Tumorerscheinungen zeigten, eröffnet und eine vollständige Heilung herbeigeführt wurde. Erst nach ungefähr zehn Jahren traten Symptome seitens des Kleinhirns und der Medulla oblongata auf. Die Lokaldiagnose war richtig gestellt, doch erlag die Patientin bei der Operation einer Luftembolie.

Wenn wir den Gegensatz, der zwischen Cushing und Bailey und Roussy und Oberling besteht, kurz erörtern, so fassen die ersteren die Hämangiome, soweit sie nicht reine Gefäßtumoren sind, sondern eine Grundsubstanz zeigen, als Hämangioblastome auf.

Ich sehe ab von der Kombination dieser Tumoren mit Kleinhirnzysten und

erwähne nur, daß die genannten Autoren Unterschiede zwischen vorwiegend kapillären Tumoren, vorwiegend zellulären und vorwiegend solchen mit kavernösen Räumen machen. Sehr interessant ist, was sie über die Zwischenzellen der kapillären Tumoren oder jenen mit kavernösen Räumen anführen. Sie beschreiben sie als endothelähnliche Zellen, die fettinfiltriert sind, da sie nirgends Zeichen einer fettigen Degeneration erkennen lassen, worin sie mit Lindau übereinstimmen, der bekanntlich von pseudo-xanthomatösen Zellen spricht. Es sieht fast so aus, als wenn es sich hier um ein Hämangioendotheliom handeln würde. In diese Gruppe von Tumoren möchte ich die Fälle 15, 17 und 21 von Cushing und Bailey rechnen. Doch lehnen die Autoren ab, diese Fälle, die sie als Hämangioblastome intercolumnare bezeichnen, von den andern abzuscheiden, da es sich scheinbar doch nur um eine quantitative Differenz handelt, indem bei den letzteren das zelluläre, bei den ersteren das fibrilläre Gewebe mehr in den Vordergrund tritt. Dagegen haben Roussy und Oberling drei Gruppen von Angiomen unterschieden. Die erste Gruppe bezeichnen sie als kavernöse Angiome, das heißt Tumoren, die sich aus sehr weiten Gefäßen zusammensetzen, mit einer auffälligen Wandverdickung und einem fibrösen Stroma. Die zweite Gruppe bezeichnen sie als reticulo-endotheliale Angiome, das sind dieselben Tumoren, die Cushing und Bailey als Hämangioblastome bezeichnen. Sie meinen, daß die freien Zellen auf der einen Seite, das Netzwerk auf der andern Seite die Umwandlung der Zellen in fetthaltige Körper die Annahme rechtfertigt, daß es sich um ein Angioreticulom handle. Aber sie beschreiben noch eine dritte Gruppe von Tumoren, die sie Angiogliome nennen. Wenn man die Abbildungen, die Roussy und Oberling von diesen letzteren Tumoren geben, genauest untersucht, so muß man sie zumindest jenen Formen an die Seite stellen, die Cushing und Bailey in ihren Fällen 15, 17 und 21 beschreiben, also denen sie das Beiwort intercolumnare geben. Der Umstand, der die französischen Autoren bewegt, diese Fälle den Gliomen zuzurechnen, liegt in der Tatsache, daß die Zellen Fortsätze besitzen, mit denen sie sich scheinbar an den Kapillaren inserieren, also der Mikroglia analog sich verhalten.

Es liegt mir ferne, in die Diskussion über diese Fragen einzugreifen, bevor ich meinen eigenen Fall des Genaueren beschrieben habe.

Wenn man den Tumor makroskopisch untersucht (Abb. 1), so zeigt sich, daß er sich kaudal an das Kleinhirn anschließt, in die Medulla oblongata einwächst, deren dorsalen Teil scheinbar verschont, während der ventrale Teil durch die Tumormassen komprimiert wird. Eigentlich erfolgt diese Kompression erst kaudal von der Olive, so daß die Hauptmasse der Medulla oblongata verschont bleibt. Anderseits aber kann man sehen, daß einzelne Teile des Tumors auch in die Kleinhirnsubstanz einzudringen scheinen. Schon makroskopisch erweist sich der Tumor als überaus gefäßreich, und zwar handelt es sich im kaudalen Abschnitt um mächtige Bluträume, während der orale Abschnitt scheinbar ebensolche, aber kleinere Räume aufweist. Zentral findet sich ein großer zystischer Hohlraum.

Das erste, was bei der mikroskopischen Untersuchung des Tumors ins Auge fällt, ist, daß die Dura stellenweise wenigstens verhältnismäßig intakt ist. An einzelnen Stellen kann man sehen, wie arachnoideale Zapfen in die Dura einwachsen, die unendlich viel Ähnlichkeit mit den Zellen haben, die zwischen den Blutgefäßräumen liegen. Der Tumor selbst zeigt eine bindegewebige Kapsel aus einem verhältnismäßig zellarmen feinfaserigen Bindegewebe, das nach innen zu eine Zellage trägt.

Betrachtet man zunächst an einem Hämalaun-Eosinpräparat die einzelnen Teile des Tumors, so kann man Bilder sehen, die vollständig identisch

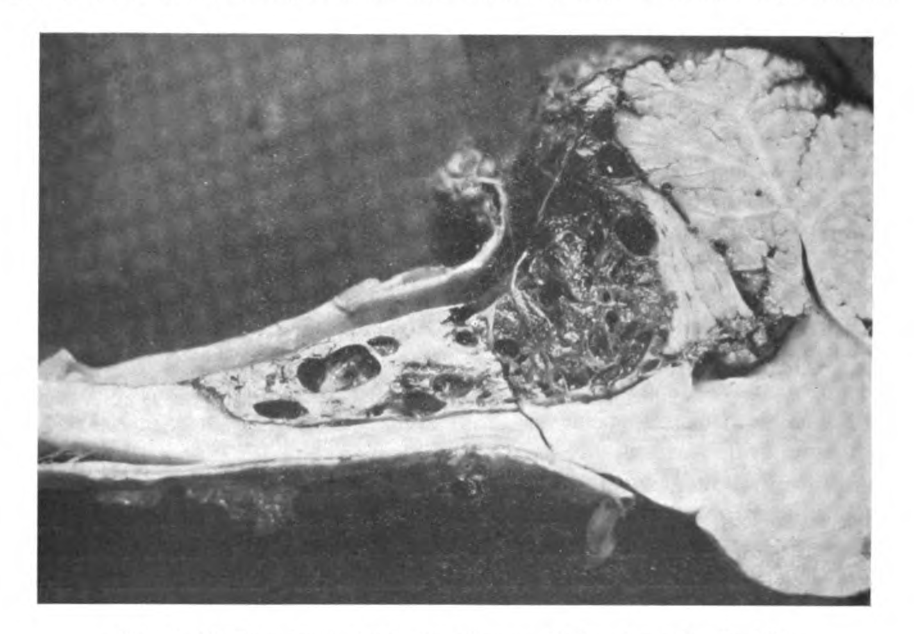


Abb. 1. Medianschnitt durch den Tumor (Makroskopische Ansicht).

sind mit dem, was Roussy und Oberling als kavernöses Angiom bezeichnen, das heißt man sieht größere Arterien und Venen strotzend mit Blut gefüllt (Abb. 2), enorm erweitert, mit sehr verdickter Wandung, die gleichfalls bereits degeneriert ist, stellenweise nekrotisch, stellenweise hyalin im Gewebe. Es sind Gefäßräume, die fast wie eine Zyste anmuten. Daneben sieht man einen solideren Abschnitt des Tumors, gleichfalls durchsetzt von zahlreichen Gefäßen, die ein deutliches Endothel in der Wand zeigen, aber sonst nur eine ganz dünne Schicht um das Endothel. Man kann deutlich sehen, wie diese sehr erweiterten Gefäßräume aus Kapillaren sich entwickeln, die zum Teil noch mit Blut gefüllt, zum Teil aber leer sind. In diesem solideren Abschnitt sieht man nun Zellen, die bei genauerer Betrachtung am ehesten den Eindruck machen von Zellen, die den Gliazellen nahestehen (Abb. 3). Einzelne von ihnen zeigen deutlich Fortsätze, die nach vielen Seiten hin sich erstrecken und ein Netzwerk bilden, das heißt sich

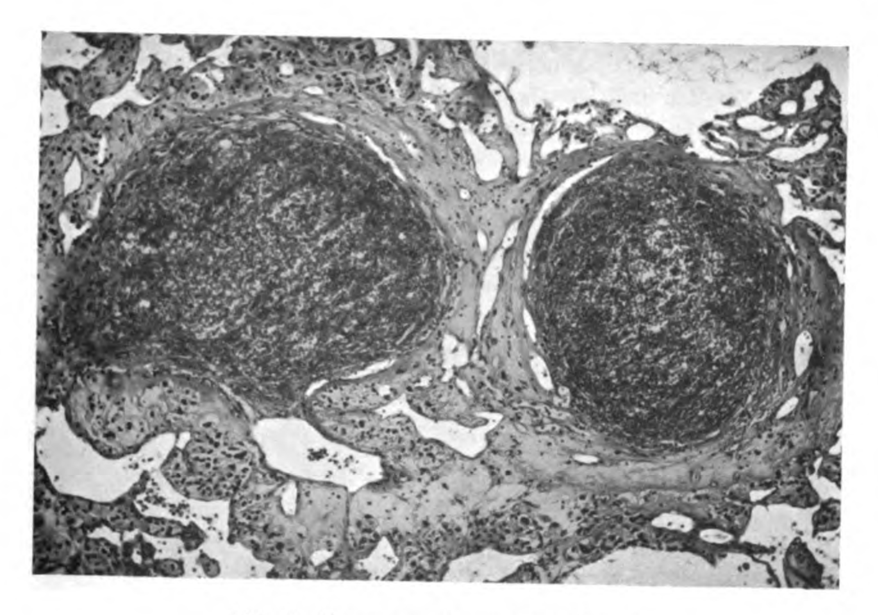


Abb. 2. Kavernöse Räume im Tumor.

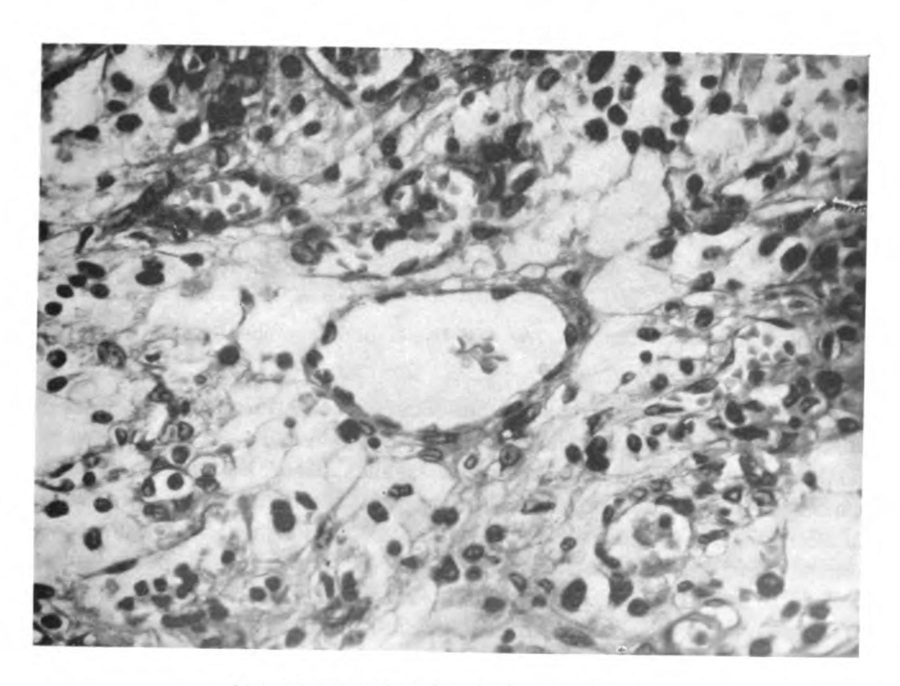


Abb. 3. Gliomähnliche Stellen im Tumor.

mit anderen Zellen derselben Art synzytial vereinigen. Andere dieser Zellen zeigen nur einen deutlichen Fortsatz, der sich an die Kapillaren anlehnt. Es ist kein Zweifel, daß, wenn man lediglich ein derartiges Stück des Tumors sehen würde, man die Diagnose Gliom machen müßte. Das geht auch aus den Kernen hervor, die dunkel und verhältnismäßig klein sind, einzelne allerdings auch größer. Immer ist auffallend die Beziehung dieser Zellen zu den Gefäßen, die überaus markant erscheinen.

Neben diesen zwei Arten von Veränderungen, die also zwei verschiedene Ansichten des Tumors zeigen, finden wir eine dritte Art, in welcher eine

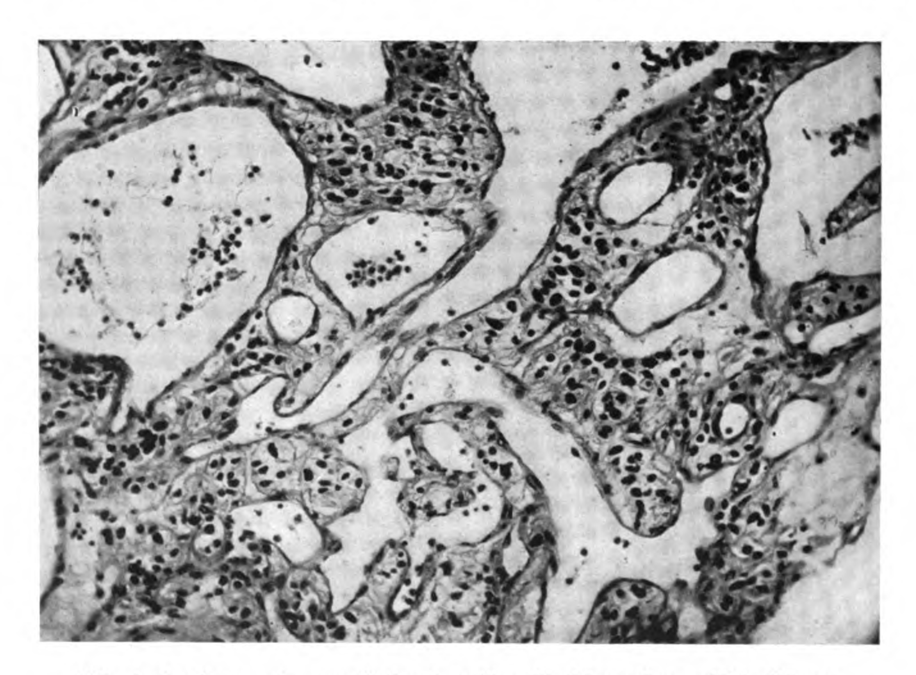


Abb. 4. Konfluierende, zum Teil mit weißen Blutkörperchen erfüllte Räume.

Reihe zum Teil konfluierender, zum Teil nichtkonfluierender Räume sich finden (Abb. 4), teilweise mit Blutkörperchen gefüllt, und zwar vorwiegend weißen, teilweise leer. Wenn man die Wand dieser Räume betrachtet, so ist man vielfach nicht mehr in der Lage, ein Endothel zu differenzieren (Abb. 5). Die intakteren Zellen haben nahezu die Form von kubischen Endothelzellen. Sie liegen auch reihenweise, wobei der Kern bald mehr der Basis der Zellen zugewendet ist, bald mehr in der Mitte liegt. Er ist immer dunkel. Betrachtet man diese Zellen am Hämalaun-Eosinpräparat, so sieht man sie meist geschwollen und ein feines Wabenwerk in ihnen. Wenn auch die Kerne keine sicheren Zeichen einer Degeneration erkennen lassen, so sind sie doch keineswegs normal. Sie zeigen verschiedene Größe; das Chromatin in ihnen ist ungleichmäßig angeordnet, hie und da sieht man unvollkommene

Kernteilungen, Auswüchse und hie und da ist auch einer dieser Kerne etwas heller als es der Norm entspricht. Der Zellkörper ist oft mächtig geschwollen und zeigt in seinem Innern ein Wabenwerk. Wenn die Schwellung zunimmt, zerreißen die Waben und man sieht dann nur einen Schatten des Zellkörpers neben einem verhältnismäßig dunklen Kern. Es ist schwer anzugeben, ob hier ein degenerativer Prozeß oder ein infiltrativer Prozeß vorliegt. Doch möchte ich meinen, daß der degenerative Prozeß das Wahrscheinlichere ist, denn man kann sehen, daß ganze Bänder solcher Zellen schließlich schwinden und an deren Stelle eine homogene, sehr blaß tingierte Masse auftritt.

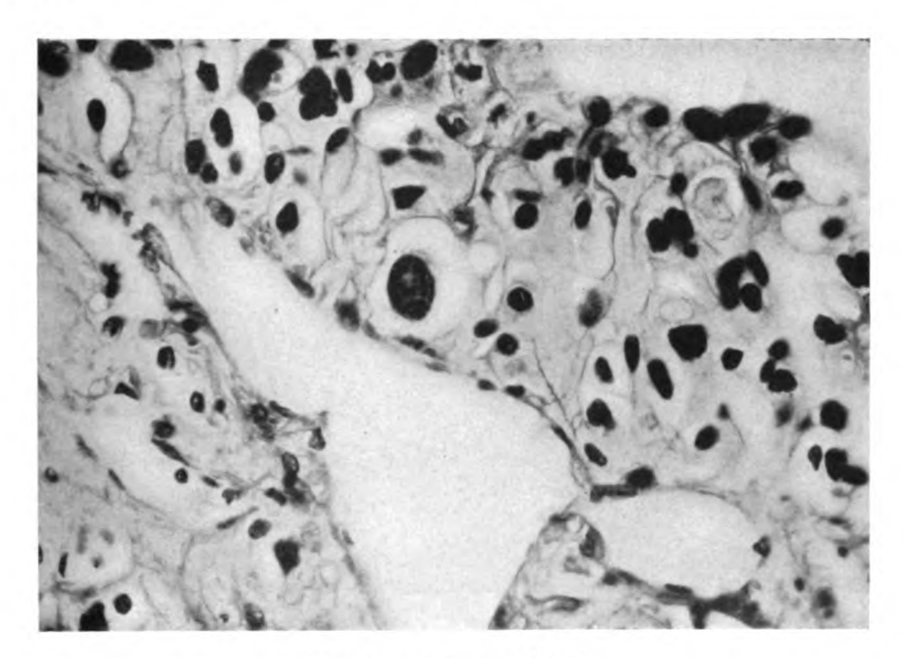


Abb. 5. Detail aus Abb. 4.

Um nun zunächst über den Inhalt der Zellen ins Klare zu kommen, habe ich Scharlachfärbungen vorgenommen und da zeigen sich diese Zellen vollgefüllt von scharlachrot gefärbten Kügelchen (Abb. 6). Es handelt sich also um eine Art fettige Umwandlung der Zellen, das was Lindau als Pseudo-Xanthomatose bezeichnet hat. Eine Bindegewebsfärbung mit Azokarmin zeigt um die großen Gefäßräume das Bindegewebe blau gefärbt. Es zeigt auch, daß ein unendlich feines Netzwerk kollagener Bindegewebsfasern sich in den kavernösen Abschnitten findet. Der solide Abschnitt zeigt gleichfalls um die Kapillaren, aber auch in der Peripherie, feinste Fasern kollagenen Bindegewebes, die sich zwischen die endothelialen bzw. gliomatösen Zellen einlagern. Auch an den Stellen, wo der gliomatöse Charakter sehr deutlich ist, kann man erkennen, daß das Netzwerk aus den Zellen, besonders das, was

sich an die Gefäße ansetzt, mit Azokarmin blau gefärbt erscheint, während die Zellen rot gefärbt sind, also ein Beweis, daß es sich hier um bindegewebige Elemente und nicht um Glia handelt.

Das wird auch bewiesen durch Gliafärbungen nach Mallory-Pollak, bei denen nur eine ganz allgemeine undeutliche Gliafärbung zustande kommt, nicht etwa jene deutlichen Fibrillen, wie wir sie bei dieser Färbung zu sehen gewohnt sind. Es läßt sich also durch die spezifischen Färbungen nur der Beweis erbringen, daß in der Grundsubstanz neben den spezifischen Tumorzellen Bindegewebe vorhanden ist.

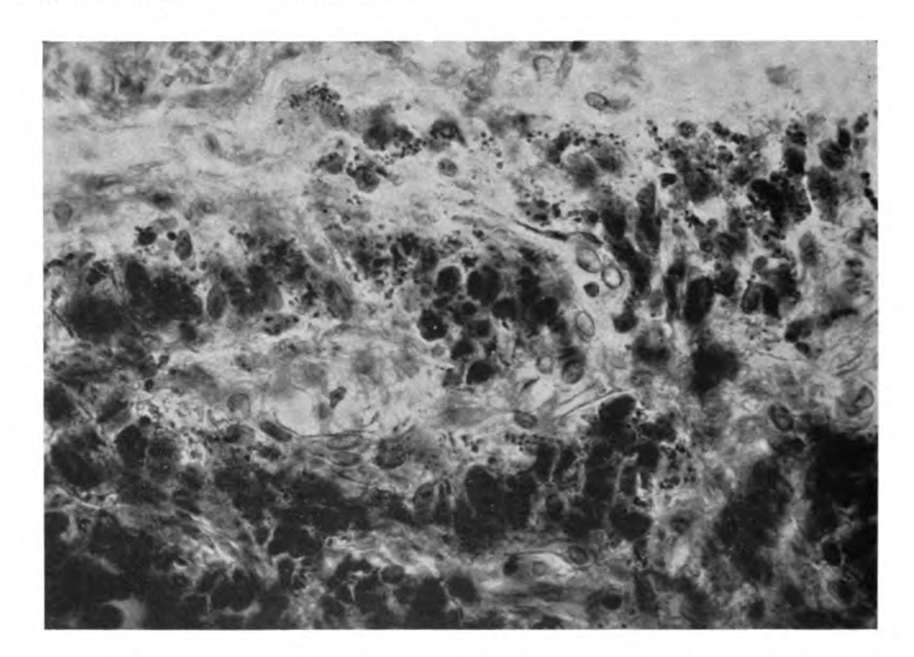


Abb. 6. Scharlachrotfärbung. Die dunkleren Partien bedeuten Fetttröpfchen.

Das zweite, was in die Augen fällt, ist die Neigung zur Zystenbildung. Und zwar findet sich mitten im Tumor eine große Zyste (Abb. 7), die vielleicht 3 cm Längs- und mehr als 1 cm Querdurchmesser hat. Betrachtet man die Wand dieser Zyste genauer, so sieht man, daß diese Wand ein etwas dichteres Gewebe bildet, wobei es ganz einwandfrei schon im Hämalaun-Eosinpräparat hervortritt, daß dieses Gewebe typisch bindegewebigen Charakter aufweist. Diese Wand stößt an die kaudalsten Kleinhirnläppchen und hier zeigt sich, daß der Tumor eigentlich nur eine Druckwirkung auf das Kleinhirn ausübt (Abb. 8), die dadurch zum Ausdruck kommt, daß stellenweise ein Status cribrosus sich findet, stellenweise ein Schwund der Zellen nachzuweisen ist, und zwar sowohl der Körnerzellen als auch der Purkinjeschen Zellen. Immer läßt sich das Kleinhirn deutlich von der Tumormasse abscheiden und nirgends zeigt sich die Tendenz zum infiltrativen Wachstum.

An einer einzelnen Stelle gelang es mir, einen Zapfen des Tumors zu verfolgen, der in das Kleinhirn eingebrochen ist (Abb. 9). Er sitzt wie eine Warze dem Tumor auf und substituiert eine ganz umschriebene Kleinhirnpartie. Diese in das Kleinhirn eingebrochene Partie setzt sich in allererster Linie aus strotzend gefüllten Kapillaren zusammen und läßt ein deutliches Grundgewebe eher vermissen. Ein zweiter Zapfen, der aber keineswegs so



Abb. 7. Zyste im Tumor.

deutlich wie im Kleinhirn ist, findet sich in der Medulla oblongata. Man kann hier eigentlich nicht so deutlich wie im Kleinhirn von einem Einbrechen des Tumors sprechen, sondern hier zeigt sich eine Einziehung, aus der ein kleiner Zapfen gegen die Oberfläche hin vorragt. Während aber alle Tumorabschnitte sonst von der Tumorkapsel umgeben sind, kann man hier eine derartige Kapsel nicht wahrnehmen, sondern es macht den Eindruck, als ob von innen aus, das heißt aus der Medulla oblongata ein sichtlich gliöses Gewebe zapfenförmig nach außen sprießen würde. Das ganze sieht

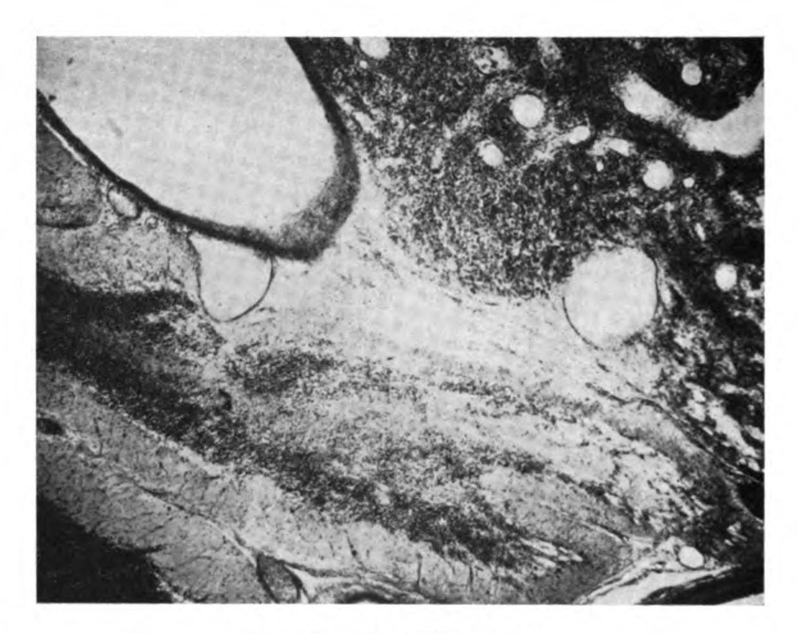


Abb. 8. Erweichung im Kleinhirn.

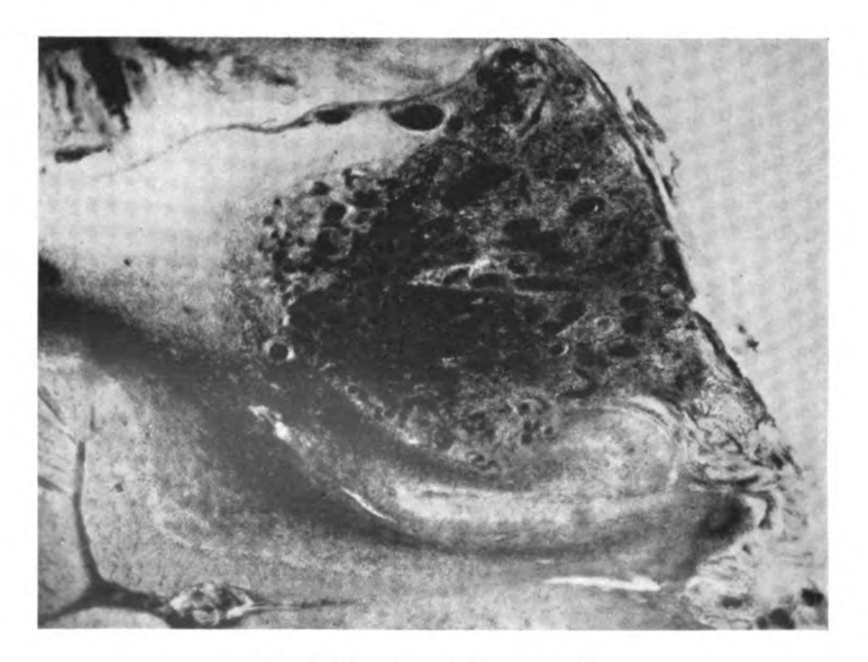


Abb. 9. Tumorzapfen im Kleinhirn.

am ehesten aus wie ein Gliawärzchen, wie wir es gelegentlich am Boden des IV. Ventrikels als Ausgangspunkt von Ependym-Gliomen zu sehen gewohnt sind.

Und noch ein weiteres Moment muß man hier erwähnen. Wenn man das Verhältnis der Meningen zum Tumor untersucht, so zeigt sich eigentlich, daß man nur die Dura mater als selbständiges Gebilde abscheiden kann. Die Pia Arachnoidea bildet eine kompakte Masse, die in erster Linie die Membran des Tumors zusammensetzt. An einzelnen Stellen kann man nun sehen, wie aus der Pia Arachnoidea Zapfen in die Dura einstrahlen, die unendlich zellreich sind und deren Zellen sehr viel Ähnlichkeit besitzen mit den jüngeren Zellen des Tumors. Es ist nicht wie eine pacchionische Granulation, sondern es ist mehr wie ein Einbrechen des Tumors in die Dura. Man kann auch an dieser Stelle die Membran nicht ganz deutlich abscheiden. Ich sehe ab von den in der Nähe befindlichen, den Spinalganglien analogen Zellen, die nichts von der Norm Abweichendes bieten und erwähne nur, daß in allernächster Nähe dieses Gebietes der Dura weite bindegewebige Räume sich befinden, ohne daß die im Tumor selbst befindlichen Zellen hier anzutreffen wären. Die Dura selbst ist außen überlagert von einem dichten Bindegewebe, das offenbar Narbengewebe nach der ersten Operation darstellt. Um noch einmal auf die Kapsel zu sprechen zu kommen, muß ich hervorheben, daß an keiner Stelle dieser Kapsel die typischen Zellen der Arachnoidea sich finden, die manchmal in Nestern angeordnet anzutreffen sind, sondern daß das ganze Gewebe eine fibröse breite Membran darstellt, die keinerlei feinere Zelldifferenzierung erkennen läßt. Am auffallendsten ist bei einem doch verhältnismäßig großen Tumor die Tatsache, daß die Umgebung auffällig wenig gelitten hat. Abgesehen von den kaudalsten Kleinhirnwindungen, über die bereits berichtet wurde, ist nirgends eigentlich etwas von Kompression zu erkennen. Selbst die Medulla oblongata zeigt nur, wie der Tumor röhrenförmig in den Zentralkanal einbricht und dort ein wenig komprimiert. Es muß aber auch hier der Prozeß ein ungemein langsam fortschreitender gewesen sein, da von sekundärer Degeneration oder auffälligen Kompressionserscheinungen nicht gesprochen werden kann.

Wenn wir also resumieren, so haben wir im vorliegenden Fall ein typisches Angiom vor uns, wie es von den in der Einleitung angeführten Autoren genauestens beschrieben wurde. Der Umstand, daß wir im Kleinhirn selbst nichts von einer Zyste gefunden haben, dagegen eine ziemlich große, mit bindegewebiger Membran versehene Zyste im Tumor selbst, spricht dafür, daß bei der ersten Operation bereits diese Zyste eröffnet wurde, daß also der Tumor ein unendlich langsames Wachstum hatte. Darin stimmt er ja mit den Hämangiomen vollkommen überein.

Man kann noch ein zweites anführen. Der Tumor macht an sich wenig Druckerscheinungen und wo er ins Gewebe einbricht, wächst er substitutiv. Da diese Einbrüche aber unendlich klein sind, so wird man auch hier nicht erwarten können, daß von den betroffenen Organen sehr wesentliche Erscheinungen vorhanden sein werden.

Was den Befund in der Medulla oblongata anlangt, so ist es an den vorliegenden Schnitten nicht möglich, sich ein genaues Bild zu verschaffen. Aber es macht den Eindruck, als ob hier eher ein Gliawärzchen vorliege, als ein Einbruch des Tumors.

Es erhebt sich nun die Frage, ob es möglich ist, den Ausgangspunkt der Geschwulst festzustellen. Der Umstand, daß sie außerhalb des Gehirns sich entwickelt, spricht allein gegen die gliöse Natur. Roussy und Oberling haben allerdings Hämangiogliome angenommen und wenn man deren Zeichnung (Fig. 13 der Tafel) betrachtet, so muß man zugeben, daß unendlich viel Ähnlichkeit mit unserem Fall besteht. Sie schreiben auch, daß die Hauptmasse ihres Angioglioms aus epithelialen Zellen zusammengesetzt ist, die entweder in kompakten Herden oder häufiger in soliden Strängen angeordnet sind, eingescheidet von Kapillaren. Anderseits aber bemerken sie, daß es Herde mit Zellen gibt, deren plasmatischer Körper sich verlängert und einen Fortsatz an die Gefäße schickt. Diese Zellen sind ihrem Äußern nach sehr vergleichbar gewissen protoplasmatischen Astrozytomen. Auch diese Schilderung können wir für unseren Tumor gelten lassen. Es finden sich tatsächlich Zellen, die birnförmig sind und deren Fortsatz an ein Gefäß heranzutreten scheint. Ja es finden sich Zellen, die scheinbar ein Netzwerk von Fasern formieren, so wie es Astrozyten im synzytialen Verband zu formieren pflegen. Einzig der Umstand, daß es mir gelang, bei diesen Fortsätzen und bei dem scheinbar fibrillären Gewebe typisches kollagenes Bindegewebe nachzuweisen, spricht dafür, daß auch hier nichts anderes vorliegt, als mesodermale Elemente, daß wir also nicht von einem Angiogliom zu sprechen notwendig haben. Man darf auch nicht vergessen, daß das Wachstum des Glioms ein anderes ist als das der Angiome. Wir finden nichts von Infiltration im Gewebe und wo der Tumor in der Umgebung einbricht, geschieht dies substitutiv.

Aber noch ein Faktor scheint mir sehr bemerkenswert. Ich habe in diesem Angiom Gefäße gefunden, die eigentlich sonst nur in Angiomen zu finden sind, die Roussy und Oberling als kavernöse Angiome bezeichnen. Der Hauptmasse nach aber gehört dieser Tumor jener Gruppe an, die die genannten Autoren als Angioretikulome bezeichnen, das heißt Angiome vom Typus des Retikuloendothels. Sicher gehört der vorliegende Tumor dahin, und zwar aus mehreren Gründen.

1. Wenn man eine noch unveränderte Zelle des Tumors ins Auge faßt, so ist es immer eine typische Endothelzelle, das heißt sie ist kubisch, zeigt den Kern mehr gegen die Basis hin verlagert und läßt deutliche Zellgrenzen erkennen.

2. Der zweite Umstand, der dafür spricht, daß es sich um ein Retikuloendothel handelt, ist die Tatsache der Fettspeicherung. Am Hämalaun-Eosinpräparat sieht man in der Zelle ein feines Wabenwerk nicht überall, sondern nur an einzelnen, besonders hervorstechenden Partien, aber doch so, daß man von einer diffusen Speicherung sprechen kann. Spezifische Fettfärbungen zeigen nun, daß diese feinsten Tröpfchen die Scharlachrotfärbung

annehmen, nicht aber im Weigert-Präparat schwarz erscheinen. Es handelt sich also nicht um lezythinoide Substanzen, wie man sie bei der Pick-Niemannschen Erkrankung und auch bei der amaurotischen Idiotie findet, sondern um jenes Fett, das sich in den Körnchenzellen bei einem entsprechenden Abbau von Myelin zeigt. Da nun dieser Abbau von Myelin im vorliegenden Fall nahezu vollständig fehlt, so ist es natürlich schwer, die Fettspeicherung auf diese Weise erklären zu wollen. Nun kann man aber mit absoluter Sicherheit nachweisen, daß eine große Zahl von Zellen vorhanden ist, die keinerlei Fett enthalten. Es gibt ganze Partien des Tumors von dieser Beschaffenheit, daneben sieht man Zellen, die das Fett mehr oder minder reichlich enthalten, aber noch vollständig den Charakter der Zellen erkennen lassen.

3. Sieht man aber Zellen, die übermäßig groß geworden sind und deren Kerne deutlich das Zeichen des degenerativen Prozesses erkennen lassen, Zellen, die gleichfalls mit Fetttröpfchen gefüllt sind und man kann sehen, wie solche Zellen zugrunde gehen, und zwar nicht einzeln, sondern in Massen, wodurch dann im Tumor scheinbar ganz homogene, blaß gefärbte Inseln entstehen aus einem nicht näher zu differenzierenden Gewebe. Aus diesem Grund möchte ich meinen, daß wir es hier vielleicht neben der Fettinfiltration noch mit einer fettigen Degeneration zu tun haben, ohne näher angeben zu wollen, woher dieses eigentümliche Fett stammt.

Überhaupt ist es schwer, sich über die Herkunft der Zellen eine Anschauung zu bilden. Das Nächstgelegene wäre anzunehmen, daß die Arachnoidea Ausgangspunkt der Tumorbildung sei. Der Umstand, daß sich ein mehr zapfenförmiger Fortsatz des Tumors in der Dura findet, spricht vielleicht dafür. Wenn man aber die Arachnoidea, bzw. die Membran und die Pia, die sich voneinander nicht differenzieren lassen, genauer ins Auge faßt, so kann man nirgends mit Sicherheit erkennen, daß hier ein Tumor aus der Arachnoidea entsteht. Auch sind diese Tumoren, die man seit Martin Benno Schmidt genauer kennt und die später von Mallory wieder beschrieben wurden, von Cushing und Bailey in ihre Gruppe der Meningiome aufgenommen wurden, ganz anders konstituiert und selbst wenn es sich um sogenannte Angioendotheliome der älteren Nomenklatur handelt, in ihrem Aufbau so wesentlich von dem vorliegenden Tumor verschieden, daß man mit einer großen Sicherheit die Arachnoidea als Ausgangsstelle des Tumors ausschließen kann.

Es erhebt sich nun die Frage, ob hier ein blastomatöses Gewebe vorliegt oder ob wir hier ein vollständig entwickeltes Gewebe vor uns haben. In meinem Fall sowie in den eingangs angeführten Fällen von Cushing und Bailey sowie in den Angioretikulomen von Roussy und Oberling muß man zugeben, daß es sich um vollentwickeltes Gewebe handelt. Dafür spricht vielleicht auch der Umstand der Fettspeicherung. Ich stelle mich also in diesem Falle auf den Standpunkt der letztgenannten Autoren und möchte den vorliegenden Fall als Angioretikulom auffassen. Interessant ist dabei nur der Umstand, daß der Tumor Stellen enthält, die dem einfachen Kavernom gleichen

und solche, die man als Angiogliom auffassen könnte. Aber das sind offenbar Partien — soweit die letzteren in Frage kommen —, die aus irgend welchen inneren Gründen eine Umwandlung erfahren haben, wodurch sie sich in ihrem Aussehen von den andern Zellen unterscheiden. Meine Anschauung über die Zystenbildung in diesem Tumor — wenn wir von den kavernösen Räumen, die mitunter auffallend groß sind, absehen — ist die, daß in solchen Geschwülsten auch Einschmelzungsprozesse vorkommen, die genau so wie in Gliomen, gelegentlich eine größere Zyste formieren, wobei die Wand nicht aus Glia, sondern aus einem fibrösen Bindegewebe besteht. Eine Innenauskleidung aus Endothel läßt sich hier nicht nachweisen. Ebenso läßt sich in meinem Fall nicht zeigen, daß der Tumor von der Zystenwand seinen Ursprung genommen hat, wenn auch die Zyste ziemlich in der Mitte des Tumors gelegen ist.

Über die wahre Ursache dieser Tumoren vermag ich aus diesem Fall keine Schlüsse zu ziehen, zumal er als solitärer Tumor gefunden wurde. Aber es hat vieles für sich, diese Gruppe von Tumoren mit den Neurinomen zu homologisieren und in ihnen eine Anlageschädigung des Blutgefäßsystems zu sehen, eine Schädigung, die bald nur an einzelnen Stellen, bald an mehreren Stellen sich auswirkt, wie dies Lindau in seiner fundamentalen Arbeit nachgewiesen hat.

Literatur

(nur die im Text namentlich angeführten):

Cushing H. und P. Bailey, Hemangiomas of cerebellum and retina (Lindau's disease) Angiomatous Malformations and Hemangioblastomas. Ch. C. Thomas, Springfield and Baltimore. 1928.

Cushing H. und P. Bailey, Hemangiomas of cerebellum and retina (Lindau's disease) with the report of a case. Arch. of Ophtalm., Bd. 57, S. 447 bis 463, 1928.

Lindau A., Studium über Kleinhirnzysten. Bau, Pathogenese und Beziehungen zur Angiomatosis retinae. Acta pathol. et microbiol. scandinav. Suppl. Bd. 1, S. 1 bis 129, 1926.

Lindau A., Zur Frage der Angiomatosis retinae und ihrer Hirnkomplikationen. Acta opht., Bd. 4, H. 3, S. 193 bis 226, 1927.

Mallory F. B., The type of cell of the so called dura endothelioma. The journal of med. Research, XLI, 349, 1920.

Marburg und Meller, Zur Kenntnis des Wesens der sogenannten Czermak v. Hippelschen Netzhauterkrankung. Zeitschr. f. Augenheilk., Bd. 64, 1928.

Roussy G. und C. Oberling, Les Tumeurs angiomateuses des centres nerveux. Presse méd., 1930.

Roussy G. und C. Oberling, Les Tumeurs angiomateuses des centres nerveux. Revue neur., 36, II, S. 721/722, 1929.

Schmidt Martin Benno, Über die Pachionischen Granulationen und ihr Verhältnis zu den Sarkomen und Psammomen der Dura mater. Virchows Arch., C LXX, S. 429, 1902.

Aus dem Neurologischen Institut der Universität Wien.
Vorstand: Prof. Dr. O. Marburg.

Untersuchungen über die zentrale Haubenbahn.

Von

Alfred Alexander.

Demonstrator am Institut.

Mit 12 Abbildungen im Text.

I. Teil. Geschichte der zentralen Haubenbahn.

Die zentrale Haubenbahn nimmt eine besondere Stellung unter den Fasersystemen ein. Obwohl sie seit mehr als 50 Jahren bekannt ist und beim Menschen und den meisten Säugern ein ziemlich starkes Bündel darstellt, ist es doch niemals gelungen, ihre Urspungszellen mit Sicherheit festzustellen. Da weiterhin fast jeder Autor, der sich mit der zentralen Haubenbahn beschäftigt hat, zu einer anderen Ansicht über den Ursprung dieses Systems gekommen ist, sind über diesen Punkt in der Literatur die verschiedensten Meinungen vorhanden. Dies und der Umstand, daß eine genauere Zusammenstellung der Literatur der zentralen Haubenbahn bisnun fehlt, haben mich veranlaßt, das wichtigste aus der Geschichte unserer Kenntnisse über dieses System hier mitzuteilen.

Stilling (35) war der erste, der die zentrale Haubenbahn, wenn auch nur teilweise, gesehen hat. In den Bildern seines schon 1846 erschienenen Atlas ist sie deutlich eingezeichnet (Tafel 2 bis 7, e), er hat sie jedoch nur über eine kurze Strecke ihres Verlaufes im kaudalen Teil der Brückenhaube verfolgt und fälschlich als Fortsetzung der Seitenstränge des Rückenmarkes aufgefaßt. Den Zusammenhang des Systems mit den unteren Oliven hat er nicht erkannt.

Der erste, der eine zerebrale Verbindung der Oliven festgestellt hat, war Schröder van der Kolk (32). Er schreibt in seinem 1859 erschienenen Buche (S. 134): „Da nun aber von der Spitze der Olive und von deren Seiten ebenfalls viele Längsfasern zu entspringen scheinen, die als Funiculi olivares und als Laqueus zum Hirnschenkel und zu den Vierhügeln verlaufen, so kann man auch annehmen, diese letzteren Stränge seien bestimmt, die Oliven mit dem großen Gehirn und mit unserem Willen in Verbindung zu setzen." Er faßte allerdings die unteren Oliven als einen Kern auf, der als Koordinationskern in den Verlauf der Hypoglossusfasern eingeschaltet ist und dessen besonders starke Ausbildung beim Menschen sich durch die dem Menschen eigentümliche Entwicklung der Sprache erklärt.

1881 hat Wernicke (38) die zentrale Haubenbahn streckenweise beschrieben. Er nennt sie „Haubenbündel aus der hinteren Kommissur", und schreibt (S. 90): „Es läßt sich der Nachweis führen, daß nach der peripheren Seite hin die hintere Kommissur in eine wohl charakterisierte Gruppe von Querschnitten übergeht, die nach oben und außen vom roten Kern, auswärts des hinteren Längsbündels ihre Lage erhalten und bei der Haube verbleiben." Daß Wernicke mit diesen Querschnitten die zentrale Haubenbahn gemeint hat, geht deutlich aus seinen Abbildungen (cp in Fig. 47 bis 51, 53, 54, Schema XIII, XV) hervor. Er verfolgt sein Haubenbündel aber nur durch den oralen Teil der Brückenhaube und hat den Zusammenhang mit den Oliven nicht festgestellt.

1882 beschrieb Paul Meyer (25) einen Fall von Ponsblutung und hat die zentrale Haubenbahn, allerdings ohne Bezeichnung, als degeneriert eingezeichnet (Fig. 6). In diesem Falle fand sich auch eine Degeneration der unteren Olive der gleichen Seite, wobei das Olivenareal vergrößert, die Falten breiter, die Olive selbst aber faserarm und die Zellen atrophisch waren.

1885 hat Bechterew (2) das Bündel über die größte Strecke seines Verlaufes hin verfolgt und das Ende der Bahn an den unteren Oliven einwandfrei festgestellt. Er war es auch, der dem System, seiner Lage in der Brückenhaube wegen, den Namen „zentrale Haubenbahn" gegeben hat. Er beschrieb die Bahn am Hirn von Neugeborenen, bei denen sich die Bahn infolge ihrer im Laufe des ersten Lebensmonats eintretenden Markreife von der um diese Zeit noch vorwiegend marklosen Umgebung deutlich abhebt. Er zitiert Stilling und Wernicke als Autoren, denen die Bahn schon streckenweise bekannt war, und schreibt (S. 195): „Da, wo die Bündel des zentralen Teiles der hinteren Kommissur des Gehirns zu den hinteren Längsbündeln ziehen, durchflechten erstere teilweise die zentrale Haubenbahn, so daß scheinbar beide ineinander übergehen (daher der Irrtum Wernickes). Indes lehrt die Untersuchung zirka sieben Monate alter Fötus, wo besagte Bündel der hinteren Kommissur starke Markscheiden besitzen, die zentrale Haubenbahn aber noch völlig marklos ist, daß beide nichts miteinander zu tun haben. Vielmehr setzt sich die zentrale Haubenbahn weiter nach oben gegen das Großhirn fort, indem sie zwischen dem Boden des dritten Ventrikels und dem roten Kern, und zwar wenig entfernt vom ersteren, nach vorn bzw. ventral umbiegt, ohne daß ich vorläufig angeben könnte, wo sie zentral endet."

In einem Zusatze hiezu schreibt Flechsig (14) (S. 196): „Nach Durchsicht verschiedener Schnittreihen ... komme ich zu der Überzeugung, daß die zentrale Haubenbahn sich zum mindesten mit dem größeren Teil ihrer Fasern in die Linsenkernschlinge fortsetzt, demgemäß mit dem Linsenkern in Verbindung tritt. Ein Teil der Fasern geht wohl auch durch bzw. über den Luysschen Körper bzw. die innere Kapsel zum Linsenkern."

Weder Bechterew noch Flechsig, in dessen Laboratorium Bechterew seine Untersuchungen angestellt hatte, schreiben in der ersten Publikation etwas über die Leitungsrichtung des Systems. Die deszendierende Leitungsrichtung als erster erkannt zu haben, ist das Verdienst von Jelgersma (18),

der 1887 in Fällen von Idiotie mit weitgehenden Destruktionen im Hirnstamm die zentrale Haubenbahn absteigend degeneriert fand.

Helweg (15) hat die Bahn 1888, also drei Jahre nach Bechterew, aber scheinbar ohne Kenntnis der Bechterewschen Publikation als „ovale Bahn der Haube" beschrieben. Er meinte, daß sie aus der hinteren Kommissur hervorgehe und daß sich die Bahn, direkt oder indirekt, in seine dreikantige Bahn fortsetze. Den Zusammenhang mit den unteren Oliven hat er richtig erkannt, läßt die Bahn Fasern zur oberen Olive abgeben und meint, daß sie sich am obersten Abschnitt der Oliva superior in drei Teile teilt, ein vorderes äußeres, ein mittleres und ein hinteres inneres Bündel. Das innere Bündel (das scheinbar allein der zentralen Haubenbahn entspricht), läßt er den Untersuchungen Wernickes entsprechend durch die Bindearme und unter die Corpora quadrigemina anteriora gehen, um in die Commissura posterior einzubiegen. Die beiden anderen Bündel vermag er nur bis zum Bindearm zu verfolgen. Funktionell hält er die Bahn, deren absteigende Degenerationsrichtung er erkannt hat, ebenso wie die Dreikantenbahn für eine Bahn vasomotorischer Natur.

1889 berichtet Bruce (7) über die zentrale Haubenbahn (S. 23): "At the level of the anterior corpora quadrigemina it lies immediately external to the posterior longitudinal fasciculus. It then passes behind the red nucleus, and enters the lenticular — nucleus loop, to terminate, according to Flechsig, in the lenticular nucleus." Gelegentlich der Untersuchung neun Monate alter Embryonen fand er aber noch eine zweite von den Oliven ausstrahlende Bahn (Fig. 2), über die er folgendes sagt: "The strand, which is only indistinctly seen in the ordinary vertical transverse sections, begins, like Bechterews tract, on the external aspects of the olive. It then bends gradually inwards, backwards, and in upward direction, forming a compact bundle, till it reaches the inner side of the nucleus of the facial nerve. Then it turns outwards and slightly backwards, crossing the roots of the facial nerve. As it does so, the fibres spread out from each other in a fan-shaped manner, and become less easy to trace. They apparently, howewer, bend somewhat downwards and enter the external (Deiters's nucleus) of the vestibular root of the auditory nerve. This connection of the olive with the auditory nerve may serve to throw some light on the special function assigned to the inferior olivary body in maintaining the equilibrium of the body." In bezug auf diese Fasern, von denen hier nur festgestellt sei, daß Bruce sie als erster beschrieben hat, sei auf später (S. 274) verwiesen.

Moeli und Marinesco (26) erwähnen 1892 Degeneration der zentralen Haubenbahn sowie der gleichseitigen unteren Olive und teilweise Degeneration der kontralateralen Olive bei der Beschreibung eines Ponsherdes. Sie meinen, daß in ihrem Falle die Degeneration der zentralen Haubenbahn auch zerebralwärts fortgeschritten sei, da sie auch oberhalb des Herdes, unter den vorderen Vierhügeln, das Feld lateral vom Fasciculus longitudinalis posterior degeneriert fanden. Über den Ursprung des Systems geben sie nichts an.

Jakob (17) beschrieb 1894 einen Fall, bei dem es nach Zerstörung u. a.

des linken vorderen Zweihügels und der linken Haubengegend zur Degeneration der zentralen Haubenbahn gekommen war. Gleichzeitig fand er die linke untere Olive faserlos und atrophisch; auch die rechte Olive war in ihren basalen Partien an Fasern verarmt.

Nachdem auch Bechterew 1896 die deszendierende Richtung des Systems nachgewiesen hatte (3), setzte er 1899 (4) die zentrale Haubenbahn zur Funktion des Körpergleichgewichtes in Beziehung (S. 351): „und zwar sowohl mit Rücksicht auf ihre sicher erwiesenen Verbindungen mit den unteren Oliven als auch im Hinblick auf die absteigende Richtung der Degenerationen bei Erkrankungen der zentralen Haubenbahn“.

Der amerikanische Autor Barker (1) wies 1899 darauf hin, daß der Fasciculus tegmenti centralis, obwohl er im wesentlichen sicher absteigender Richtung sei, auch zentripetale Fasern führe. Über den Ursprung der Bahn meint er (S. 974): "There seems to be some doubt as to whether it hat its origin in perikaryons in the thalamus or in the nucleus lentiformis."

van Oordt (28) fand 1900 im Fall eines Tumors der obersten Brückenregion Degeneration der zentralen Haubenbahn. Er schreibt (S. 137 f.): „Aus einem die Haube des Pedunculus und die Vierhügel lädierenden Herde sieht man die scharf begrenzte, in sekundärer Degeneration befindliche Haubenbahn zur Olive derselben Seite hinabsteigen. Zunächst rein dorsal von der unteren Olive wendet sich das Degenerationsfeld immer mehr seitlich und umgibt schließlich in einem schmalen äußeren Halbring die Olive, die selbst atrophisch erscheint in Bezug auf das Gesamtvolumen sowohl, als auf das der einzelnen Ganglienzellen. An der anderen Olive ist nichts derartiges zu beobachten. Jenseits der Olive ist kein von sekundärer Degeneration befallenes Fasersystem feststellbar. ..... Über den zentralen Beginn dieser Bahn bringt der vorliegende Fall nur insofern Aufschluß, als wir wenigstens in proximaler Richtung vom Herd keine Haubendegeneration, abgesehen von der Schleife, fanden. Dies legt die Annahme nahe, daß die zentrale Haubenbahn auf dem Wege vom Gehirn zum Kleinhirn aus mehreren Neuronen zusammengesetzt ist. In den Oliven kennen wir den Beginn eines derselben, in die Vierhügelgegend ist wohl der Beginn eines anderen zu verlegen, das wenigstens einem sehr großen Teile dieser Bahn in der Brückenhaube als nutritives Zentrum dient. Durch unseren Herd wurden jedenfalls alle die zentrale Haubenbahn zusammensetzenden Bündel unterbrochen und so erklärt sich auch die im Vergleich zu anderen Beobachtungen größere Ausdehnung des Degenerationsfeldes, das übrigens direkt unterhalb des Herdes nicht größer ist, als beim Eintritt in die unteren Oliven. Alle Fasern dieser Bahn scheinen demnach die Oliven zu erreichen.“

Collier und Buzzard (10), die 1901 über Ergebnisse experimenteller Untersuchungen berichten, haben bei einer Katze eine Läsion gesetzt, die, beiderseits von der Mittellinie die hintere Hälfte der dorsalen Kommissur, die Fontänenkreuzung sowie Teile der Forelschen Kreuzung durchsetzte und berichten (S. 188): "... it is worthy of note, that notwithstanding the position of the lesion the 'zentrale Haubenbahn' was not degenerated." Später:

"We have found its course exactly as described by Bechterew, but our cases did not afford an investigation of its origin further than the fact, that it was not degenerated in the cat in a lesion of the dorso-mesial part of the Thalamus." Als Ende der Bahn bezeichnen sie hauptsächlich die Oberfläche der gleichseitigen Olive, einige Fasern schienen ihnen zwischen Olive und Pyramiden zum Hilus olivae zu ziehen, eine dritte Gruppe in der Olivenzwischenschicht zu enden. Einen Zusammenhang zwischen zentraler Haubenbahn und der Dreikantenbahn Helwegs konnten sie nicht feststellen.

Déjérine schreibt 1901 (11) S. 584): «Des trois faisceaux compacts de la formation réticulée, le faisceau central de la calotte est le moins bien délimité: dans la partie supérieure ou pédonculaire de son trajet, il se fusionne complètement avec les fibres longitudinales de la formation réticulée; l'étude des dégénérescenses secondaires permet toutefois d'affirmer qu'il concourt à former la partie postérieure de la capsule de noyau rouge et qu'il est situé en dehors et en avant du faisceau longitudinal postérieure.»

Breuer und Marburg (6) beschrieben 1902 einen Fall von Thrombose in einem Teilgebiete der Art. vertebr. sin., die zu Degeneration der zentralen Haubenbahn geführt hatte. Dabei trat die zentrale Haubenbahn zunächst hauptsächlich mit dem ventralen Olivenschenkel in Verbindung; in Schnitten, die die Oliva inferior an deren kaudalem Ende trafen, sahen sie aber, daß von einem Gebiete zwischen Olive und medioventraler Nebenolive ausgehend, feine Fasern radienförmig ausstrahlten, die sie als dorso-, intra- und ventroolivare Fasern bezeichneten. Diese Beobachtung widerlegt und erklärt gleichzeitig die später von Schaffer (s. S. 268) vertretene Ansicht, daß die zentrale Haubenbahn nur mit dem ventralen Olivenschenkel in Beziehung stehe. Weiters fanden die beiden Autoren in ihrem Fall ein Degenerationsfeld, das aus ziemlich groben Fasern bestehend, den Raum zwischen zentraler Haubenbahn und dorsaler Nebenolive einnahm. Sie konnten nun zeigen, daß diese Fasergruppe, die sie unpräjudizierlich als „dorsoolivares Bündel" bezeichneten und die zunächst hart an der Grenze gegen die zentrale Haubenbahn verläuft, mit allergrößter Wahrscheinlichkeit aus Fasern besteht, die sich vom N. Deiters magnocellularis kommend in die Medulla spinalis herabsenken und denen somit die Bedeutung eines Deitersospinalen Systems zukommt. Damit haben Breuer und Marburg das, was Bruce auf Grund seiner entwicklungsgeschichtlichen Serien angenommen hat, an Hand des Degenerationsverfahrens bewiesen. Sie waren es auch, die als erste auf die enge Nachbarschaft dieses Systems zum kaudalen Verlaufsabschnitt der zentralen Haubenbahn hingewiesen haben.

Sorgo (33) hat 1902 die zentrale Haubenbahn nach Vierhügeltumoren ebenfalls degeneriert gefunden. Er sieht ihre Fasern an der unteren Olive in die Horizontale umbiegen und die laterale Olivenhälfte mit ihren Fasern umspinnen. Die Fasern strahlen in die Olive ein und breiten sich in ihr radiär aus, was durch die ganze Höhe der Olive hindurch zu verfolgen war. Im Gegensatz zu Collier und Buzzard hat er keine Fasern in die Olivenzwischenschicht einstrahlen gesehen. Was oralen Verlauf und Ursprung des

Systems betrifft, so ist er der Meinung, daß die zentrale Haubenbahn sich um die Bindearme dorsalwärts wendet, im sogenannten dorsolateralen Haubenfeld weiter verläuft und schließlich in die Bindearme selbst einstrahlt.

1903 beschrieb Probst (30) die zentrale Haubenbahn an einem Falle von Hirnlues. Er nennt sie „Zwischenhirn-Olivenbahn“ und sieht ihre Fasern (S. 377): „... aus dem Gebiete des roten Kerns hervorstrahlen und sich an der dorsalen Seite dieses sammeln, um lat. ventral vom dorsalen (hinteren) Längsbündel bereits als kompaktes, sagittal verlaufendes Bündel zu erscheinen. Frontalwärts über den roten Kern hinaus vermochte ich die Fasern des Bündels nicht zu verfolgen...... Es liegt also die Wahrscheinlichkeit nahe, daß die Fasern der zentralen Haubenbahn im roten Kern entspringen, wobei ich aber nicht ausschließen kann, daß ein Teil der Fasern nicht nur aus der Regio subthalamica (roter Kern), sondern auch von Ganglienzellen kommt, die zwischen rotem Kern und den Sehhügelkernen liegen...... An der Außenseite der unteren Olive, d. i. die dorsale, laterale und ventrale Seite der Olive, beginnt sich das Bündel aufzusplittern, indem es seine blinden Endausläufe zu den Ganglienzellen der unteren Olive entsendet. In der Höhe des Hypoglossuskerns sind die meisten Fasern des Bündels schon aufgeplittert. Keine einzige Faser läßt sich über die untere Olive kaudalwärts verfolgen. Das beschriebene Bündel ist demnach eine motorische zentrifugale, absteigende Zwischenhirn-Olivenbahn. Auf ihrem Wege bis zu der unteren Olive gibt sie keinerlei Ästchen ab.“ Später (S. 378): „Eine Zwischenhirn-Olivenbahn, wie sie beim Menschen vorkommt, kommt nach meinen Untersuchungen bei Hunden, Katzen, Igeln, Vögeln nicht vor. Interessant sind diesbezüglich Experimente an Affen, die ich einer späteren Arbeit vorbehalte.“

Thomas (36) bespricht die zentrale Haubenbahn 1903 an Hand eines Falles von Blutung in der Brückenhaube, an der oberen Grenze des Abduzenskerns, welche die eine Hälfte der Haube fast vollkommen zerstörte. Dabei fand er eine komplete Degeneration der zentralen Haubenbahn; diese Degeneration setzte sich auch unter die unteren Oliven an der Stelle der Dreikantenbahn Helwegs bis zum zweiten Zervikalsegmente fort. Die untere Olive zeigte Hypertrophie der Olivengrundsubstanz bei gleichzeitiger Atrophie und Verminderung der Zellen. Dieser Befund brachte ihn zu der Ansicht, daß die zentrale Haubenbahn aus absteigenden Fasern bestehe, die zum Teil an den unteren Oliven enden, zum Teil sich aber auch in die Helwegsche Bahn fortsetzen.

1904 hat Lewandowsky (22) als zentrale Haubenbahn an Katzen und Hunden einen Faserzug beschrieben, der, wie er selbst sagt, mit der Beschreibung Bechterews nur von den Oliven zum Pons vollkommen übereinstimmt. Als Ursprungsort seiner Bahn gibt er das Corpus quadrigeminum anterius an, wo diese Fasern als mediale Portion des Tractus tectopontinus von Münzer entspringen. Sie wenden sich dann (S. 117) „in ganz losen, feinen Zügen, die Formatio reticularis in leicht ventromedialer Richtung durchbrechend“, kaudalwärts, so daß sie schließlich dorsal vom Lemniscus med. zu liegen kommen.

Long und Roussy (23) fanden 1908 nach einer Läsion der Hirnschenkelhaube Degeneration der zentralen Haubenbahn. Ohne zur Frage nach dem Ursprung des Systems Stellung zu nehmen, ziehen sie aus ihrem Fall folgende Schlüsse in Bezug auf das Ende der Bahn: 1. Die zentrale Haubenbahn endet zum größten Teil im Grau der unteren Olive. 2. Ein Teil der Fasern endet an den Nebenoliven, besonders der dorsolateralen, was aus dem Auftreten von Degenerationskörnern im Marchi-Präparat an diesen Stellen zu schließen ist. 3. Die meisten Fasern umziehen, bevor sie enden, im Bogen die hintere und äußere Partie der Olive. 4. Eine Fortsetzung der Bahn in die Dreikantenbahn erfolgt nicht.

Im Jahre 1909 haben Economo und Karplus (12) das Ergebnis experimenteller Arbeit an Katzen und Affen veröffentlicht. Sie konnten bei beiden Tierarten die zentrale Haubenbahn nachweisen, die sie aus der dorsolateralen Haubenecke, der Stelle, wo sich das Bracchium coniunctivum in die Medulla oblongata einsenkt spinalwärts verfolgten und deren Verlauf sie mit den Angaben der Autoren übereinstimmend fanden. Sie schreiben (S. 390): „Über den Ursprung des Bündels können wir nichts angeben, doch stimmt die Herkunft aus der dorsolateralen Haubenecke gut mit der Angabe Sorgos (s. S. 265) überein."

Herzog (16) beschrieb 1910 einen Fall, bei dem sich ein Tumor vom linken Thalamus bis zum linken unteren Vierhügel ausdehnte. Dabei fand er Degeneration der zentralen Haubenbahn, die bis zu den unteren Oliven zu verfolgen war, wo Degenerationsschollen hauptsächlich am oberen und äußeren Olivenrand, zum Teil aber auch in der Olive und in der Olivenzwischenschicht zu sehen waren. Eine kaudale Fortsetzung des Systems unter die Oliven ließ sich nicht nachweisen.

In ähnlicher Weise fand Brun (8) 1912 die zentrale Haubenbahn bei Erweichungszysten in der Oblongata degeneriert (S. 340): „Dieses Bündel wurde links in einer Höhe unterbrochen, wo es sich bereits in schmaler, mantel- oder halbmondförmiger Schicht um die äußere Peripherie der Olive herumzulegen beginnt und diese dorsale und laterale Olivenrandzone erweist sich absteigend bis zum kaudalen Pole der Olive und unter sukzessiver Erschöpfung (infolge Übertritts der Fasern in das äußere Vlies) total degeneriert." Einen Übergang von Fasern ins Helwegsche Bündel leugnet auch er entschieden.

Edinger (13) bezeichnet 1911 die Bahn als Tractus thalamo-olivaris und meint, daß sie entweder in einer noch nicht genau bekannten Stelle des Thalamus oder in der Gegend unter den vorderen Vierhügeln entspringe.

Obersteiner (27) beschrieb die zentrale Haubenbahn 1912 in folgender Weise (S. 471): „Am zerebralen Ende des Olivenkerns macht sich ein Faserbündel durch seine dunklere Tinktion (bei Weigert-Färbung) ohne scharfe Abgrenzung bemerkbar, die zentrale Haubenbahn Bechterews (Tractus thalamo-olivaris). Wir finden dieses Bündel oral dorsolateral neben dem Schleifenfeld, medial von der oberen Olive, weiterhin mitten im Haubenquerschnitte, etwa im Innern des Halbmondes, den die herabsteigenden Bindearme

bilden; dann wird es von den sich kreuzenden Bindearmfasern durchzogen und liegt hierauf wieder frei ventrolateral vom hinteren Längsbündel. Sein oberes Ende, oder eigentlich sein zerebraler Anfang, ist nicht sicher bekannt, aber vielleicht im Linsenkern oder (was eher anzunehmen ist) im Thalamus zu suchen. Wahrscheinlich haben wir also in der zentralen Haubenbahn eine direkte Verbindung zwischen den Stammganglien und der unteren Olive."

Schaffer (31) beschrieb 1919 einen Fall von Degeneration der zentralen Haubenbahn „sive Tractus thalamo-olivaris", der sich nach einem Herd in der Haube der Fazialis-Abduzenshöhe eingestellt hatte (S. 71): „Das Degenerationsfeld besteht aus feinen, jedoch dichtgestellten Entartungskörnern. Es liegt knapp lateral von der intrapontinen Abduzenswurzel, dorsolateral von der Schleife, medial von der oberen Olive, in der Akustikushöhe senkt es sich und umfaßt schon mehr ventral das obere Ende der unteren Oliven dorsolateral und endlich in der Vagushöhe in der höchsten Breite der unteren Olive zieht es um letztere ventromedial herum, wobei die Degenerationskörner zwischen den periolivaren Bogenfasern liegen. Die Degenerationskörner wenden sich nun alle zum ventralen Schenkel der unteren Olive, umfassen diesen in- und auswendig und bilden auf diese Weise förmlich einen Pelz um den ventralen Olivenschenkel. Diese Bildung entspricht genau dem Ziehenschen Olivenmantel — Amiculum olivae. Das vollkommene Freibleiben des dorsalen Olivenschenkels ist sehr auffallend und bezeichnend, daher hat die zentrale Haubenbahn allein mit dem ventralen Olivenschenkel eine Verbindung bzw. endet nur in diesem.*) Die zentrale Haubenbahn sah F. Herzog in einem Fall von Vierhügeltumor der Haubengegend degeneriert, der sie auf die äußere und obere Fläche der Olive verfolgen konnte. ..... Mit Herzogs Beobachtung stimmt mein Fall insofern überein, daß ich die zentrale Haubenbahn auch in der unteren Olive enden sah; abweichend ist meine Feststellung, in Bezug auf die Endigungsstelle, als welche Herzog die ganze Olive bestimmt, ich aber das ventrale Blatt allein bezeichne. Diese Differenz mag darin ihre Erklärung finden, daß in Herzogs Fall vielleicht mehr degeneriert war als strikte die thalamo-olivare Bahn, oder darin, daß in meinem Fall nicht die ganze zentrale Haubenbahn eine Degeneration erlitt; letzterer Annahme jedoch widerspricht der Umstand, daß in der unteren Brücken- und in der obersten Oblongatahöhe das gesamte Gebiet des fraglichen Bündels entartet erscheint."

Kappers (19) erwähnt die zentrale Haubenbahn 1920 gelegentlich der Besprechung der Oliva inferior (S. 598): „Auch aus frontalen Ebenen kommende Fasern scheinen der Olive zuzuströmen. Bei den Fischen kommen tektale Fasern dafür in Betracht. Bei den Säugern schreiben einige Autoren dem Haubenbündel, einem im Thalamus entstehenden System, diese Rolle zu."

Wallenberg (37) faßt 1922 die zentrale Haubenbahn als zentrifugale Bahn des Putamens auf. Er meint (S. 202): „Wenn auch die Strecke vom Putamen bis zum Frontalpole des roten Haubenkerns noch nicht restlos festgelegt ist (wahrscheinlich schließen sich die Fasern dem Bündel H_2 der

*) Siehe jedoch die von Breuer und Marburg mitgeteilte Beobachtung (S. 265).

Haubenstrahlung an), so neigt der Vortragende doch um so mehr der Ansicht zu, daß die zentrale Haubenbahn als zentrifugale Bahn des Putamens anzusehen ist, als sie in Ursprung und Verlauf viele Analogien mit dem Tractus occipito-mesencephalicus der Vögel, dieser wieder mit dem Verlaufe des lateralen Vorderhirnbündels der Teleostier, dem dorsalen Vorderhirnbündel der Amphibien und Reptilien besitzt.

Im Jahre 1925 hat Környey (20) einen überaus interessanten Fall von Anenzephalie beschrieben (S. 757): „Die rudimentäre Hirnmasse besteht aus einigen basalen Resten der Hemisphären und aus einem dem Zwischenhirn entsprechenden, ebenfalls abnormen Gebilde, welches indessen keine Züge eines normal morphologischen Aufbaues zeigt. Das Zwischenhirn bildet die unmittelbare Fortsetzung des Tegmentum mesencephali; die Halbkugelrudimente hängen nur mit den Hirnschenkeln zusammen, sind — wie wir uns an histologischen Präparaten überzeugen können — strukturlos, entbehren der markhaltigen Fasern und sind reich an erweiterten blutgefüllten Gefäßen sowie Blutungen. Derjenige Teil des Zwischenhirns, welcher als Thalamus aufzufassen ist, ist nichts anderes als eine strukturlose Masse." Die hintere Kommissur fehlt, dagegen ist ein an den Nucleus hypothalamicus erinnerndes Gebilde vorhanden, das ein markhaltiges Fasergeflecht besitzt. Das Auffällige an diesem Fall war nun, daß trotz dieses Befundes die zentrale Haubenbahn vollkommen intakt war. Rostral vom roten Kern allerdings vermochte er keine Spuren dieser Bahn aufzufinden (S. 761), „da sie, obwohl ihr Querschnitt in den kaudaleren Teilen normal ist, sich in der Höhe des roten Kerns allmählich erschöpft und höchstens einige ihrer Bündel in die subthalamische Region verfolgt werden können" ..... Er meint nun: „So darf ich, mich der Auffassung von Probst anschließend, den roten Kern und außerdem vielleicht auch die subthalamische Region für den Urspungsort der zentralen Haubenbahn halten." Fast analog verhalten sich die Anschauungen Gampers (14a).

Ziehen (43) hat 1926 eine ausgezeichnete und überaus ausführliche Darstellung des Verlaufes der zentralen Haubenbahn gegeben, auf die noch des öfteren zurückzukommen sein wird. Die absteigende Leitungsrichtung des Systems ist seiner Meinung nach nur mit einiger Wahrscheinlichkeit erwiesen, da der Vorbehalt, daß es sich bei den beobachteten Degenerationsprozessen um retrograde, also zellulipetale Degeneration gehandelt haben könne, niemals ganz abgewiesen werden kann (S. 653). Was den Ursprung des Systems betrifft, so scheint sich Ziehen der Probstschen Ansicht anzuschließen:*) „Auch ein von Probst mitgeteilter Fall spricht für zentrifugale Leitung, er spricht außerdem zugunsten eines Ursprungs im roten Kern und vielleicht auch benachbarter Ganglienzellgruppen (zwischen rotem Kern und

---

*) An anderer Stelle (S. 652) schreibt er: „Der weitere Verlauf wird erst in späteren Abschnitten beschrieben werden. Er ist übrigens noch fast unbekannt." Aus dieser Bemerkung läßt sich schließen, daß Ziehen zur Frage des Ursprungs der z. H. noch genaueres mitzuteilen hat; doch sind die diesbezüglichen „späteren Abschnitte" seines Werkes leider noch nicht erschienen.

Sehhügelkernen). Hiefür scheint mir auch die Tatsache zu sprechen, daß auf Normalserien die zentrale Haubenbahn im Bereich des roten Kerns vollkommen zu verschwinden scheint. ..... Die Endigung ist mit Sicherheit in der Oliva inferior gelegen."

Schließlich hat sich Winkler (39) 1927 im allgemeinen der Ansicht Wallenbergs angeschlossen. Er schreibt (S. 106): «En second lieu, les plus anciennes parties du Thalamus (Kappers), ou le Striatum (Wallenberg) ou la substantia grisea centralis, envoient vers le bas des fibres qui, en tant que tractus centralis tegmenti ou en tant que tractus stria-olivaris (Wallenberg) courent dans la partie médiane de la substantia reticularis lateralis pour atteindre les nuclei olivae inferiores.» An anderer Stelle (S. 203): «S'il était permis d'admettre comme certain que le tractus stria-olivaris réunit le striatum aux noyaux olivaires et au nucleus funiculi lateralis et que la voie de Helweg unit la moelle épinière au groupe olivaire, on comprendrait ce que l'on entend par noyau intercalé.»

II. Teil. Die zentrale Haubenbahn der Säugetiere*).

Von der Tatsache ausgehend, daß beim Menschen nur undeutlich isolierte Systeme sich bei einzelnen Tieren oft mit überraschender Deutlichkeit verfolgen lassen, habe ich die vergleichend-anatomische Sammlung unseres Instituts in Bezug auf die zentrale Haubenbahn untersucht. Wenn nun auch unsere Erwartungen insofern enttäuscht wurden, als eine vollkommen isoliert verlaufende, deutlich von ihrem Ende bis zu ihrem Kern ziehende zentrale Haubenbahn bei keinem der untersuchten Tiere nachzuweisen war, so haben sich doch einige bemerkenswerte und interessante Tatsachen ergeben, die wohl imstande sind, einiges Licht auf die so dunkle Frage des oralsten Verlaufsabschnittes und Ursprunges dieses Systems zu werfen.

Über die zentrale Haubenbahn der Säugetiere ist bisher sehr wenig bekannt geworden. Nachdem schon Collier und Buzzard (9) die zentrale Haubenbahn bei Katzen nachgewiesen hatten, hat Probst (30) den Säugern mit Ausnahme der Affen (siehe S. 266) die Existenz seiner Zwischenhirn-Olivenbahn abgesprochen. Diese Meinung wurde bald darauf von Lewandowsky (21), der die zentrale Haubenbahn an Katzen und Hunden gesehen hatte, und von Economo und Karplus (12), die sie an Katzen und Affen beschrieben, widerlegt. Betreffs Kappers siehe S. 268, und schließlich hat Ziehen gemeint, daß der Verlauf der zentralen Haubenbahn selbst bei den Säugern ein zweifelhafter sei, daß es aber über die Existenz dieses Systems bei den Karnivoren keinen Zweifel gäbe.

Meine Untersuchungen erfolgten an durchwegs lückenlosen Schnittserien normaler Tiere, die zum größten Teil nach der Palschen Modifikation der Weigertschen Färbung gefärbt waren, wobei stets auch Schnitte mit Cochenille-Alaun nachgefärbt waren; einzelne der untersuchten Serien sind nach

*) Auszugsweise vorgetragen in der Sitzung der Wiener anatomischen Gesellschaft vom 24. Februar 1931.

Weigert-Kulschitzky gefärbt worden. Die Mikrophotogramme wurden durchwegs mit dem Mikroplanar f = 35 mm der Firma Carl Zeiss aufgenommen.

Die Untersuchung der einzelnen Serien ergab folgende Resultate:

Pitheci.

I. Catarrhini.

1. Anthropomorpha.

Zur Durchsicht gelangten Schnittserien von Simia satyros und Hylobates, die im wesentlichen gleiche Verhältnisse zeigen. Beide Serien sind nicht rein frontal geschnitten, vielmehr liegt der dorsale Teil der Schnitte beträchtlich oraler als der ventrale; dieser Umstand erwies sich aber als nicht ungünstig für meine Untersuchungen, da dadurch, daß die bei rein frontaler Schnittrichtung quer getroffenen Fasern hier in Schiefschnitten erscheinen, Lageveränderungen des Systems deutlicher sichtbar werden.

Beim Menschen lassen sich sechs typische Positionen der zentralen Haubenbahn unterscheiden, wobei ich, der Tradition folgend, bei der Beschreibung in der

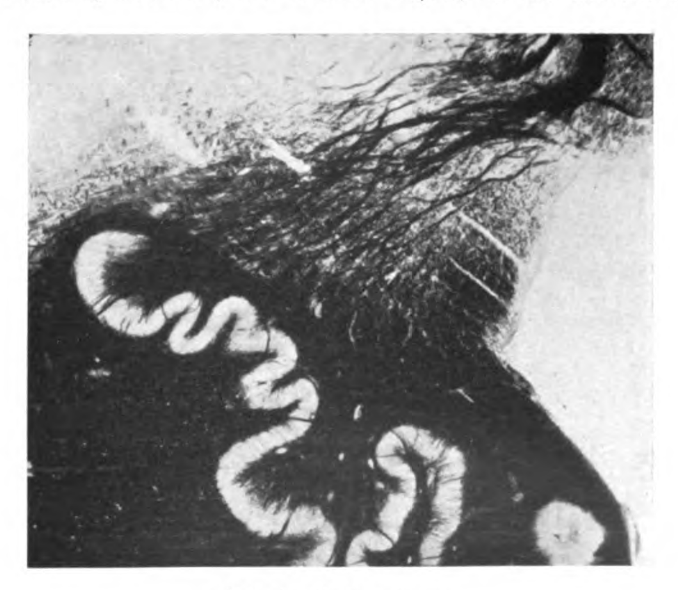


Abb. 1. Simia satyros.

der Leitungsrichtung entgegengesetzten Richtung, also von kaudal nach oral, bleiben möchte, die ja außerdem als das Aufsteigen vom bekannten Ende zu dem noch in Frage stehenden Anfang als gegeben erscheint. Diese sechs Lagen sind folgende: 1. Die Formierung des Systems dorsolateral von den unteren Oliven. 2. Die Lage medial und ventromedial von den oberen Oliven. 3. Die Lage dorsal vom Lemniscus medialis (zentral in der Haube). 4. Die Lage im Innern des durch die absteigenden Bindearme gebildeten Halbmonds (Obersteiner). 5. Die Durchkreuzung des Systems durch die Bindearme. 6. Die Lage lateral vom Fasciculus longitudinalis posterior, am Rande des zentralen Höhlengraues. Diese typischen Stellungen lassen sich auch bei den Anthropomorphen nachweisen. Dabei ist aber festzustellen, daß das System hier schwächer ausgebildet erscheint als beim Menschen, und daß gerade die kaudale Verlaufshälfte (entsprechend den Stellungen 1, 2 und 3) im Gegensatz zu den Verhältnissen am Menschen, bei dem gerade diese Strecke deutlich isoliert und gut verfolgbar verläuft, weniger deutlich verfolgbar ist als die orale. Die Formierung des Systems ist allerdings ziemlich gut zu sehen (Abb. 1), hier gehört das Querschnittsfeld lateral und

ventrolateral von der sehr deutlich ausgeprägten Fossa parolivaris lateralis von Ziehen der zentralen Haubenbahn an. Der weitere Verlauf ist zunächst, wie gesagt, weniger deutlich als beim Menschen, bietet aber nichts Bemerkenswertes. Erst nach der erfolgten Kreuzung durch die Bindearme ergeben sich wieder interessantere Verhältnisse (Abb. 2). Die vom Hylobates stammende Abbildung läßt in der schon bei den Anthropomorphen einfacher gebauten Vierhügelhaube in der Höhe des Trochleariskerns deutlich drei Systeme unterscheiden. Das mediale, dunkel gefärbte ist der Fasciculus longitudinalis posterior, dem sich lateral ein heller gefärbtes Faserfeld anschließt, das sich zum größten Teil aus Fasern der zentralen Haubenbahn zusammensetzt. Die dunkel gefärbten Fasern lateral und etwas dorsal davon entsprechen dem Fasciculus commissurae posterioris. Es ist nun auffällig, zu beobachten, wie rasch sich

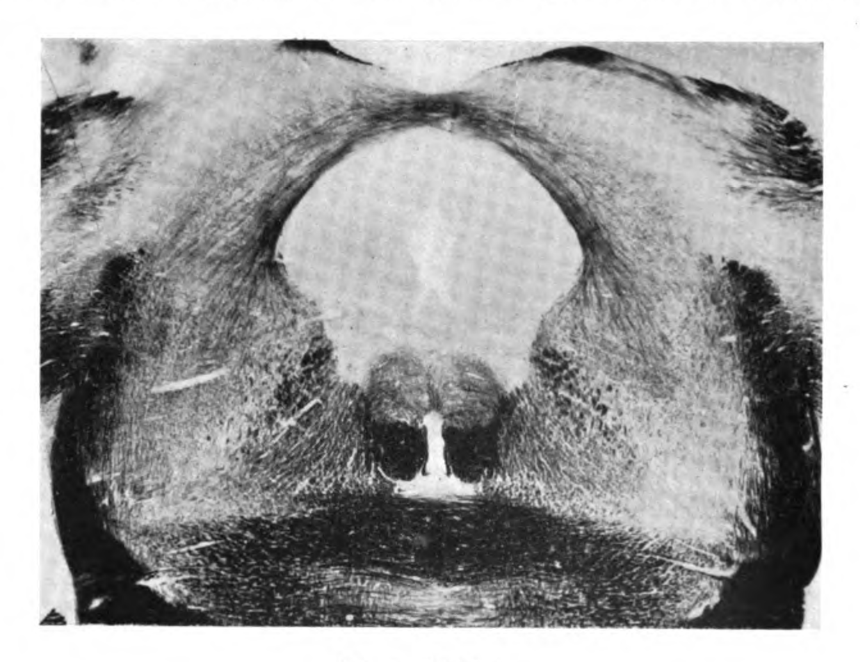


Abb. 2. Hylobates.

das mittlere Gebiet dezimiert. Bei Betrachtung eines Schnittes in der Höhe der Mitte des Okulomotoriuskerns sind die meisten Fasern dieses Gebietes verschwunden, während der Fasc. long. post. und der Fasc. comm. post. weiterhin zu sehen sind. Wohin die Fasern gezogen sind, soll erst später erörtert werden. Verfolgt man die noch vorhandenen Fasern weiter oralwärts, so sind sie noch bis zum oralen Ende des Okulomotoriuskerns als einzelne Fasern in einem Felde heller Grundsubstanz zu sehen. Weiter oral vermochte ich Fasern des Systems nicht mehr nachzuweisen.

2. Kynopithecini.

Zur Untersuchung gelangten Serien von Semnopithecus entellus, Inuus nemestrinus und Cercopithecus. Bei diesen Tieren ist die zentrale Haubenbahn stärker ausgebildet als bei den Anthropomorphen und in den kaudalen Partien auch deutlicher zu isolieren. Am deutlichsten ist die Bahn bei Semnopithecus entellus entwickelt. Ungefähr vom oralen Drittel der Oliva inferior aufwärts sind die Querschnitte des Systems an der Peripherie der Medulla obl. zu verfolgen. Der Kontakt mit der Peripherie geht aber bald verloren und auf Abb. 3, auf der noch das oralste Ende

der unteren Olive zu sehen ist, liegt die zentrale Haubenbahn als recht deutlich abgegrenztes Bündel etwa in der Mitte zwischen Fazialiskern und Lemniscus medialis. Da die Serie ungefähr dieselbe Schnittrichtung hat wie die vom Hylobates, erscheint die Bahn wieder nicht als quer geschnittenes Feld, sondern in Schiefschnitten, die deutlich die Tendenz nach dorsomedial zu ziehen erkennen lassen. Mit dem Auftreten der oberen Oliven kommen die Fasern an die ventromediale Peripherie dieses Gebildes zu liegen, der sie wie eine Kappe aufsitzen. In der Höhe des austretenden Abduzens liegt das System lateral von den Kernfasern dieses Nerven, ohne sich jedoch diesen



Abb. 3. Semnopithecus entellus.

Fasern direkt anzulegen; es erscheint vielmehr von ihnen durch ein Feld getrennt, das eine lockerere Anordnung der Bündel als die der zentralen Haubenbahn erkennen läßt und dem Feld Ftc" von Ziehen zu entsprechen scheint, wofür auch die Tatsache spricht, daß die Richtung dieser Fasern etwas different von der Richtung der Hauptfasern der z. H. ist. (Eine Verschmelzung dieser Fasern mit der ventralen Partie der Area acclinis zum Fasciculus dorsolateralis tegmenti, wie Ziehen es beschreibt, konnte ich allerdings nicht mit Sicherheit feststellen.) Damit ist die z. H. in die Mitte der Haube vorgerückt, ist aber hier wieder nur undeutlich abgrenzbar. Eine sichere Abgrenzung des Systems ist auch weiterhin nicht möglich und es ist mit Bestimmtheit nur anzugeben, daß ihre Fasern in dem komplexen Felde liegen, das vor der Kreuzung der Bindearme diesen medial anliegt. Im weiteren Verlaufe verdeckt zu-

nächst die Bindearmkreuzung die Fasern. In der Höhe des Trochleariskerns endlich nimmt die z. H. wieder ihre typische Stellung ein: medial vom Fasc. long. post. begrenzt, von dem sich die zart gefärbten Fasern deutlich abheben, grenzt sie lateral an den Fasc. comm. post. und das dorsolaterale Haubenfeld. Dunkel gefärbte Fasern hart am Rande des zentralen Höhlengraues sind der Area acclinis von Ziehen zuzurechnen. Die Fasern des Areals der z. H. erschöpfen sich nach einer kurzen Verlaufstrecke, so zwar, daß das System schon am kaudalen Ende des Okulomotoriuskerns bedeutend schwächer geworden ist, während am oralen Ende dieses Kerns kaum noch einzelne Fasern nachzuweisen sind. Die Frage nach dem Verbleib der Fasern erscheint nun zum Teil wenigstens dadurch beantwortet, daß man in dem ganzen Gebiet unter den vorderen Vierhügeln, ja auch schon unter den hinteren Vierhügeln, Fasern aus dem Areal der z. H. in das Striatum griseum centrale einstrahlen sieht.

Ganz ähnlich liegen die Verhältnisse bei Inuus nemestrinus, doch ist hier die Bahn in der mittleren Haubenregion noch weniger deutlich zu umgrenzen.

Einen ähnlichen Befund bietet auch Cercopithecus. Hier wäre nur zu bemerken, daß ich Fasern, die dem nach Ziehen beim Cercopithecus besonders gut ausgeprägten Bündel Ftc''' von Ziehen entsprechen, nicht deutlich verfolgen konnte, obwohl mehrfach Fasern zu sehen waren, die sich anscheinend vom Hauptbündel der z. H. nach lateral wandten und auch den Stiel der Olive kreuzten. Diese Fasern, die mit dem Tractus Deitersospinalis identisch sein sollen, wurden zuerst von Bruce beschrieben (siehe S. 263). In einem Falle von Degeneration dieses Systems haben Breuer und Marburg diese Fasern, das dorsoolivare Bündel dieser Autoren, genauer verfolgen und den Beweis für die Herkunft dieses Systems aus dem N. Deiters an Hand verschiedener Untersuchungen mit allergrößter Wahrscheinlichkeit erbringen können. In neuerer Zeit hat dann Ziehen auf dieses System besonders hingewiesen. Eine Verfolgung dieser einzelnen Fasern zum Nucleus Deiters war mir jedoch nicht möglich, was allerdings auch mit der Schnittrichtung meiner Serie zusammenhängen mag. Was die zentrale Haubenbahn betrifft, so fand ich nach anfänglich wieder ziemlich deutlicher Umgrenzung des Systems in der Gegend des oralen Pols der unteren Olive wieder die schwer abgrenzbare Lage im Zentrum der Haube. Nach der Kreuzung durch den Bindearm nimmt das System wieder ein besser umschriebenes Feld ein, ohne daß man allerdings behaupten könnte, daß ausschließlich Fasern der z. H. in diesem Felde verlaufen. In der Gegend des Okulomotoriuskerns erschöpft sich das System in einer relativ kurzen Strecke.

II. Platyrrhini.

Zur Durchsicht kamen Serien von Ateles und Cebus. Bei beiden Tieren ist die zentrale Haubenbahn deutlich nachweisbar. In den kaudalen Verlaufsabschnitten ist sie bei Cebus gut verfolgbar; man sieht deutlich die dunkeln Faserbündel, die auf Abb. 4 dorsalwärts ziehen. Auch weiterhin bleibt die z. H. hier besser isoliert als bei den bisher erwähnten Tieren. Im Zentrum der Haube, wo die Bahn meist ganz unscharf begrenzt war, ist sie hier besser abgegrenzt, was eine Folge der relativen Faserarmut der Haubenregion des Cebus zu sein scheint. Im oralen Verlaufsabschnitt ist die Bahn beim Ateles besser zu verfolgen. Wieder ist das System in seiner für die hintere Vierhügelgegend typischen Lage zu sehen, medial vom Fasc. long. post., lateral vom dorsolateralen Haubenfelde begrenzt. Ventromedial ist die Abgrenzung gegenüber den Fasciculi praedorsales (Fasc. tectospinalis von Münzer) wohl kaum mit Sicherheit anzugeben, dagegen hebt sich das heller gefärbte System deutlich von den dunkeln Fasern des Fasc. long. post. ab. Zwischen Trochlearis- und Okulomotoriuskern ist gut zu sehen, daß sich das System, das nun lateral vom deutlich dunkler gefärbten Fasciculus commissurae posterioris begrenzt wird, innerhalb einer kurzen Strecke fast vollständig erschöpft, so daß sein Areal schnell faserarm wird. Dieses Ende des Systems erfolgt beim Ateles annähernd gleichzeitig mit dem Ende des Fasc. long. post., der hier seinen lateral gelegenen Kerngebieten zustrebt. Die Fasern des Tractus tectospinalis erreichen den Rand des zentralen Höhlengraus nicht, sondern wenden sich nach medial, wo man sie aus den Fasern der Meynertschen Fontänenkreuzung

hervorgehen sieht. Betrachtet man die Strecke, in der sich das System der zentralen Haubenbahn erschöpft, unter stärkerer Vergrößerung, so sieht man Fasern in dorsomedialer Richtung in das Stratum griseum centrale übertreten. Die Endstätte dieser Fasern ist allerdings nicht mit Sicherheit anzugeben, da die meisten Fasern im zentralen Höhlengrau wie abgeschnitten enden, was darauf schließen läßt, daß sie noch eine Strecke weit oralwärts verlaufen.

III. Arctopitheci.

Von diesen Tieren bietet Hapale insofern ein besonderes Verhalten dar, als sich hier vom oralen Pol der unteren Olive an dunkel gefärbte Fasern vom Gebiete der



Abb. 4. Cebus.

zentralen Haubenbahn loslösen, die sich dorsolateral wenden, den zum Abduzenskern ziehenden Schenkel des Fazialis kreuzen und in der Richtung zum Nucleus Deiters ziehen. Diese Bündel sind identisch mit den von Ziehen beim Cercopithecus als besonders deutlich beschriebenen Fasern Ftc''' (siehe S. 274) (dem dorsoolivaren Bündel von Breuer und Marburg), die mit dem Tractus Deitersospinalis zu identifizieren sind; in der Strecke, in der sie mit der zentralen Haubenbahn verlaufen, sind sie also als hospitierende Fasern aufzufassen. Sie sind übrigens, wie gesagt, durch ihre dünklere Tinktion an der von mir untersuchten Serie von der z. H. leicht zu differenzieren gewesen. Auf Abb. 5 sieht man die Fasern ventral und etwas lateral von der Hauptmasse der dorsalwärts ziehenden Fasern der z. H. Die zentrale Haubenbahn

verhält sich ähnlich wie bei den Platyrrhinen, die Abgrenzung im Zentrum der Haube erscheint weniger deutlich, auch die Erschöpfung des Systems ist nicht so klar und erfolgt nicht innerhalb einer so kurzen Strecke. Immerhin ist der Faserverlust gut sichtbar, während infolge der rein frontalen Schnittrichtung ein Übertritt von Fasern ins zentrale Höhlengrau, an dessen Rande alle Fasern wie abgeschnitten enden, nicht nachweisbar ist.

Prosimii.

Es kamen Serien der beiden Lemuren Lemur Katta und Chirogaleus zur Untersuchung. Bei beiden ist eine z. H. nachweisbar, deren dünn gefügte Bündel beim Katta gut isoliert oral von der unteren Olive und ziemlich weit medial von der hier sehr weit lateral gelegenen oberen Olive ins Zentrum der Haube ziehen. Von hier

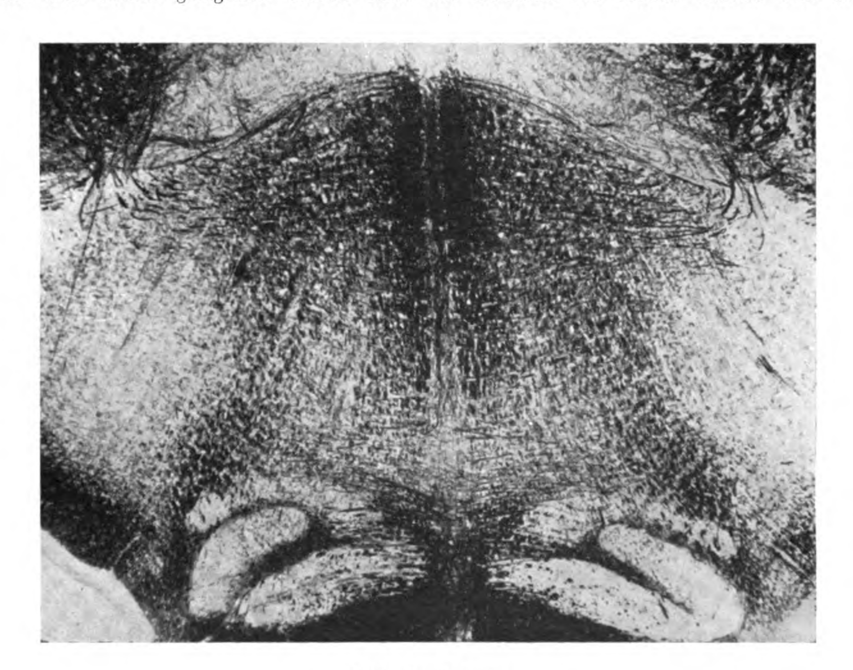


Abb. 5. Hapale.

an weniger scharf begrenzt, zieht die Bahn oralwärts, um nach der Durchkreuzung durch die Bindearme an gewohnter Stelle zu liegen. Die Erschöpfung des Systems ist wieder weniger deutlich als bei der vorerwähnten Gruppe, doch ist der Faserverlust gut nachweisbar. Eine Abgrenzung des Systems gegen das dorsolaterale Haubenfeld hin ist nur annäherungsweise durchzuführen, der Übertritt von Fasern ins zentrale Höhlengrau bei Chirogaleus gut sichtbar.

Chiroptera.

Die untersuchte Serie vom Pteropus zeigt wenig günstige Verhältnisse für die Verfolgung der zentralen Haubenbahn. Wohl sind Fasern nachweisbar, die sich dorsolateral von den sehr weit medial liegenden unteren Oliven entbündeln und zweifelsohne einer zentralen Haubenbahn entsprechen, doch stößt die Verfolgung dieser Fasern auf große Schwierigkeiten. Zunächst werden sie von den dorsomedialwärts ziehenden Kernfasern des Facialis gequert, und dadurch dem Blick entzogen. In oraleren Regionen verwischen wieder die zahlreichen in der Raphe kreuzenden Fasern und

anschließend die Bindearme das Bild. Wo dann wieder klarere Verhältnisse eintreten, sind die Fasern, die auch fast keine Farbdifferenz den benachbarten Systemen gegenüber zeigen, nur mehr aus Analogie zu identifizieren und von den anderen Faserzügen nur vage abzugrenzen. Immerhin ist eine Erschöpfung oder zumindest beträchtliche Fasereinbuße des Areals in der Gegend des oralen Drittels des Okulomotoriuskerns annähernd gleichzeitig mit dem oberen Ende des Fasc. long. post. zu konstatieren, während der Übertritt von Fasern ins zentrale Höhlengrau kaum nachweisbar ist.

Carnivora.

I. Felidae.

Die untersuchte Schnittserie von Felis domestica zeigt eine ziemlich faserreiche zentrale Haubenbahn, die auch relativ gut verfolgbar ist. Sie zieht, vom oralen Viertel der unteren Oliven an sichtbar, zunächst dem Fazialiskern zu, dem sie sich dorsomedial anlegt. Im weiteren Verlaufe wird sie von den Kernfasern des Facialis gequert und kommt in die typische zentrale Lage in der Haube zu liegen. Auch in ihrem oralen Verlaufsabschnitt bleibt sie relativ scharf begrenzt. Wieder war die rasche Auflösung des Systems in der Gegend der oralen Hälfte des Okulomotoriuskerns, ungefähr gleichzeitig mit der des Fasc. long. post. deutlich feststellbar, wobei ein Teil des Systems mit einem Kern des hinteren Längsbündels, dem Nucleus Darkschewitsch, in Beziehung zu stehen scheint.

Merkwürdigerweise erwähnen Winkler und Potter (41) die zentrale Haubenbahn bei der Katze überhaupt nicht. Trotzdem ist dieses System in einem Teil der Abbildungen des Winkler-Potterschen Atlas deutlich eingezeichnet; so ist die zentrale Haubenbahn in ihrem kaudalen Verlaufsabschnitt auf den Tafeln 24 bis 29 gut zu erkennen, aber als Tr. D. d., Tractus Deiters descendens, bezeichnet. Diese Bezeichnung ist identisch mit der Bezeichnung Ftc''' von Ziehen (siehe S. 274 und 275), den Deitersospinalen Fasern. Tatsächlich konnte auch ich solche Fasern, wenn auch in nicht sehr großer Menge, bei der Katze beobachten, und bis in das Gebiet dorsolateral vom Fazialiskern verfolgen. Winkler ist aber insofern sicher zu weit gegangen, als das ganze von ihm mit Tr. D. d. bezeichnete Bündel bestimmt nicht als Deitersospinales System zu bezeichnen ist; diesem System ist vielmehr nur ein kleiner Teil der Fasern zuzurechnen, während der Hauptteil dieser Querschnitte sicherlich der zentralen Haubenbahn angehört. Auch in oraleren Teilen bildet Winkler die zentrale Haubenbahn ab (besonders deutlich auf Tafel 21), wo sie als Pars lateralis formationis reticularis bezeichnet erscheint. Nach Winkler scheint also eine zentrale Haubenbahn bei der Katze überhaupt nicht zu existieren, eine Meinung, die allerdings durch seine eigenen Abbildungen widerlegt erscheint. Bezüglich der Angaben von Economo und Karplus über den Verlauf der zentralen Haubenbahn der Katze siehe S. 267.

II. Canidae.

Zur Durchsicht gelangten Schnittserien von Canis familiaris und Canis vulpes. Canis familiaris zeigt eine gut entwickelte zentrale Haubenbahn, die sich in der gewohnten Weise aus der unteren Olive entbündelt. Nach medial vom austretenden Abduzens begrenzt, kommt sie dorsomedial und dann fast rein dorsal von der oberen Olive im Haubenfelde zu liegen, wo sie ihre bisher deutliche Abgrenzbarkeit einbüßt. Nach der Durchkreuzung durch die Bindearme ist sie an ihrem typischen Platze am Rande des zentralen Höhlengraus zu sehen, dem sie in leicht dorsomedialer Richtung ziehend zustrebt. Das Verschwinden des Systems zwischen Trochlearis und Okulomotoriuskern zeigt sich hier besonders auffällig. Abb. 6 zeigt die hier schon etwas dorsolateral vom Fasc. long. post. gelegenen Fasern der zentralen Haubenbahn in der Höhe des Trochleariskerns. Eine Abgrenzung gegen die prädorsalen Bündel erscheint sehr unsicher, ebenso ist eine Trennung von dem hier übrigens sehr schwach entwickelten dorsolateralen Haubenfeld kaum durchführbar. Auf Abb. 7 ist aber von allen diesen Fasern, besonders den in der Mitte gelegenen der zentralen Haubenbahn,

kaum mehr etwas zu sehen. Der Schnitt liegt in der oralen Hälfte des Okulomotoriuskerngebiets, dessen austretende Wurzelfasern ventral zu sehen sind. Die in rein latero-

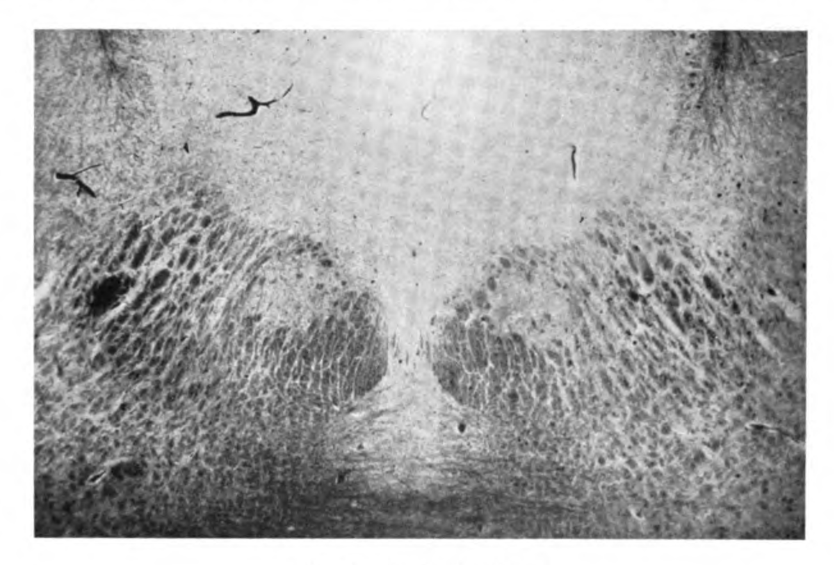


Abb. 6. Canis familiaris.

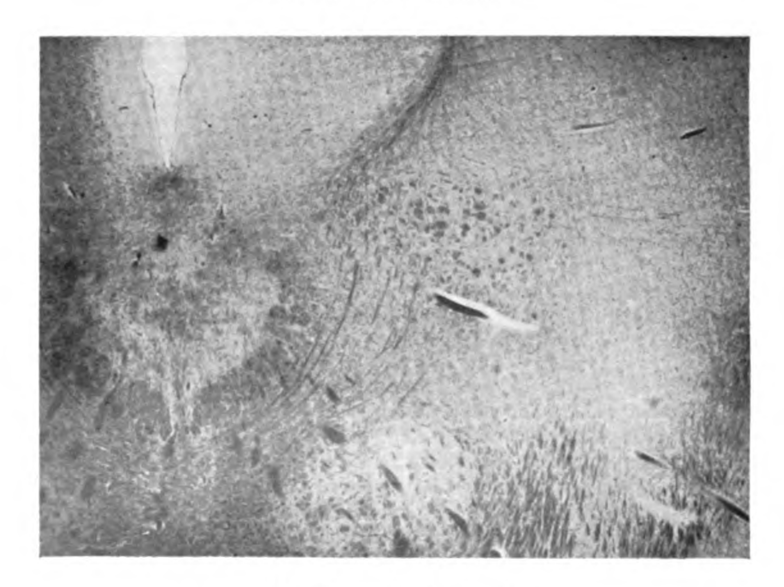


Abb. 7. Canis familiaris.

ventraler Richtung dem zentralen Höhlengrau zuziehenden dunkel gefärbten Fasern gehören dem Fasc. commissurae post. an. Der Fasc. long. post. hat auch schon einen Teil seiner Fasern eingebüßt, ist aber noch gut zu erkennen. Die Befunde, die bei Canis vulpes erhoben wurden, decken sich mit den eben beschriebenen, nur fand ich

die Bahn etwas schwächer entwickelt. Bei beiden Tieren waren Fasern des Feldes Ftc''' von Ziehen (Tractus Deitersospinalis) in geringer Menge nachweisbar.

III. Viverridae.

Die untersuchten Serien von Paradoxurus hermaphroditus und Herpestes zeigen im wesentlichen gleiche Verhältnisse, doch ist die Bahn bei Paradoxurus etwas besser entwickelt. Sie ist auf Abb. 8 ziemlich gut isoliert dorsalwärts in das Mittelfeld der Haube ziehen zu sehen, wo sie allerdings in der Masse der Fasern verschwindet. Erst nach der Durchkreuzung des Systems durch die Bindearme treten wieder deutlichere Verhältnisse auf, die deshalb von Interesse sind, weil hier die Systeme am Rand des zentralen Höhlengraues durch Tinktionsunterschiede deutlich zu differenzieren sind. Lateral von den dunkel gefärbten Faserbündeln des Fasc. long. post. liegen heller gefärbte Fasern, denen sich lateralwärts wieder deutlich

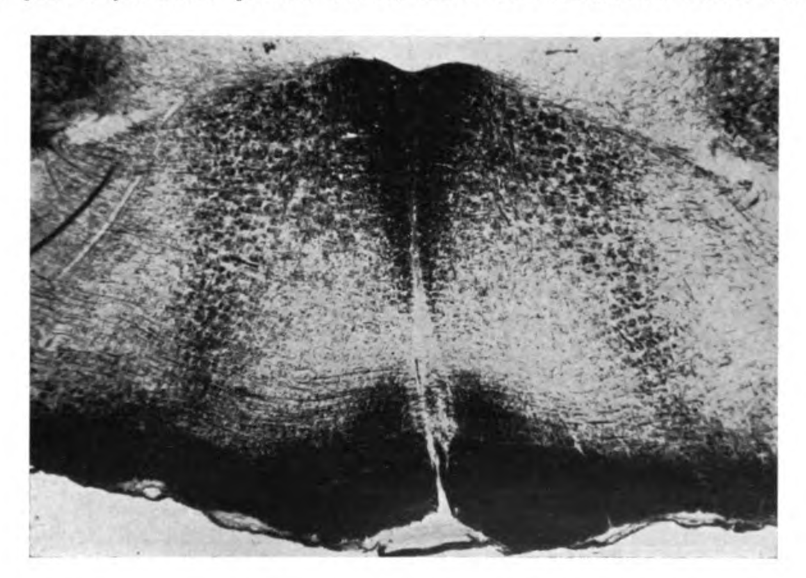


Abb. 8. Paradoxurus hermaphroditus.

dünkler gefärbte Fasern anschließen (Abb. 9). Hiebei entspricht das helle in der Mitte gelegene Feld der zentralen Haubenbahn, während die dunkeln, lateral liegenden Fasern dem Fasc. commissurae post. angehören. Ventrolateral vom Fasc. long. post. sind Fasern, deren Tinktion zwischen der des Fasc. long. post. und der der zentralen Haubenbahn steht, abzuscheiden. Das sind die prädorsalen Systeme, deren Abgrenzung gegen die zentrale Haubenbahn hier mit einiger Sicherheit durchgeführt werden kann. Die hart am Rande des zentralen Höhlengraues, zwischen Fasc. long. post. und Fasc. commissurae post. in dünner Schicht liegenden dunkel gefärbten Fasern, die die zentrale Haubenbahn vom Rande des Höhlengraues gewissermaßen abdrängen, dürften mit den Fasciculi confines von Ziehen zu identifizieren sein, die nicht überall einen Tinktionsunterschied gegenüber der zentralen Haubenbahn erkennen lassen. Die Fasern des letztgenannten Systems sind wieder bis ans orale Ende des Okulomotoriuskerns zu verfolgen, in dessen Höhe mindestens der größte Teil dieser Fasern zu enden bzw. zu entspringen scheint.

IV. Mustelidae.

Die untersuchten Serien von Mustela foina und Lutra vulgaris zeigen eine etwas schwächere Ausbildung der zentralen Haubenbahn als die Tiere der vorerwähnten

Gruppe; die deutliche Isolierung der Fasern in den kaudalen Verlaufsabschnitten ist beiden Gruppen gemeinsam (Mustela zeigt diese Isolierung besonders klar). In den oralen Teilen ist eine Isolierung schwer durchzuführen, doch sind Fasern bis in die Gegend des kaudalen Poles des Nucleus ruber sicher nachweisbar. Hervorzuheben wäre wieder die Anwesenheit des Fasc. Deitersospinalis (Ftc''' von Ziehen), dessen Fasern sich schon sehr weit kaudal von der Hauptmasse der Fasern der zentralen Haubenbahn loslösen.

V. Ursidae.

Durchgesehen wurden Schnittserien von Nasua socialis und Ursus maritimus, die in Bezug auf die zentrale Haubenbahn im wesentlichen übereinstimmen. Beide Tiere zeigen wieder eine stärkere Ausbildung des Systems. Die deutlicheren Verhältnisse zeigt Nasua, bei dem die zentrale Haubenbahn in gewohnter Weise von der

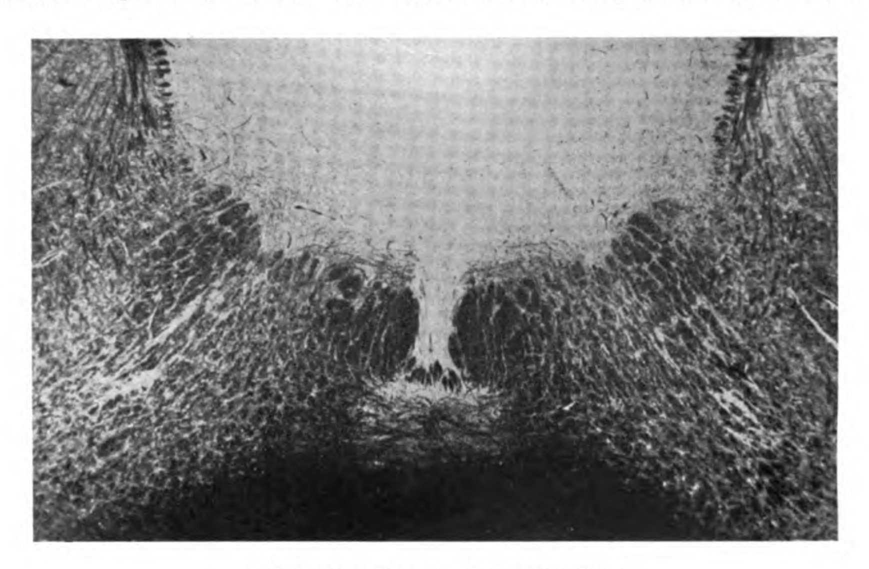


Abb. 9. Paradoxurus hermaphroditus.

Olive weg zu verfolgen ist. Der weitere Verlauf ist bei diesem Tiere insofern interessant, als in der Höhe des Trochleariskerns Fasern der zentralen Haubenbahn mit größter Deutlichkeit ins zentrale Höhlengrau eintreten zu sehen sind (Abb. 10). Das System erschöpft sich weiterhin ziemlich schnell, so daß in der Höhe des beginnenden Nucleus ruber kaum noch Fasern der zentralen Haubenbahn nachweisbar sind.

Pinnipedia.

Die untersuchte Serie von Phoca vitulina zeigt die zentrale Haubenbahn sehr schwach entwickelt und nur in einzelnen Fasern angedeutet. Dementsprechend ist in der Haube der hinteren Vierhügel das Feld lateral vom Fasc. long. post. fast vollkommen frei von Fasern. Weiters sind Fasern nachzuweisen, die von der unteren Olive wegziehend sich lateral und dorsal wenden, den Kernschenkel des Facialis kreuzen, weiterhin aber nicht gut verfolgbar sind. Diese Fasern sind dem Tractus Deitersospinalis (siehe S. 274) zuzurechnen, der bei diesem Tier auffällig mächtig zu sein scheint.

Insectivora.

Die durchgesehenen Serien von Erinaceus europaeus und Talpa europaea zeigen ähnliches Verhalten als das vorerwähnte Tier. Zwar lassen sich einzelne Fasern

von der Olive wegziehend nachweisen, doch erscheint die Verfolgung dieser Fasern an der normalen Serie als undurchführbar. Wieder ist der schwachen Ausbildung des Systems zufolge das unter den Vierhügeln am Rande des zentralen Höhlengraues lateral vom Fasc. long. post. gelegene Feld, das der zentralen Haubenbahn sonst zukommt, fast frei von Markscheiden und nur ganz spärlich von einzelnen Fasern durchzogen.

Rodentia.

Sciurus vulgaris zeigt eine ziemlich gut entwickelte zentrale Haubenbahn, deren Fasern sich, wenn auch nicht deutlich isoliert, so doch in der gewohnten Weise bis in die Höhe des Okulomotoriuskerns verfolgen lassen.

Schwächer entwickelt ist das System bei Dipus aegypticus, wo die zentrale Haubenbahn wieder nur durch spärliche Fasern vertreten erscheint, deren Abgrenzung in der mittleren Haubenregion nicht möglich ist. Lateral vom Fasc. long. post. sind diese Fasern dann allerdings wieder deutlicher zu sehen.

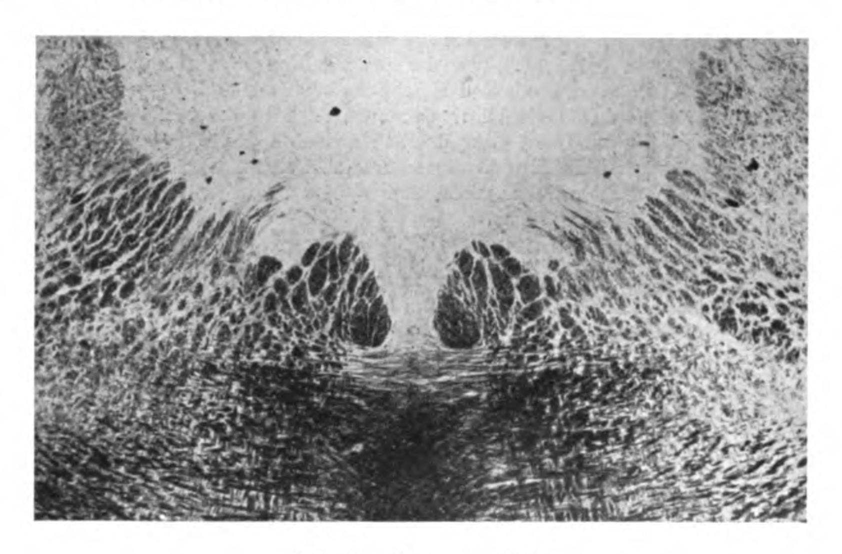


Abb. 10. Nasua socialis.

Bei Mus rattus beansprucht der erhobene Befund insofern Interesse, als man hier die zentrale Haubenbahn, deren Verhalten sonst mit dem bei Sciurus analog ist, in ihrem oralsten Verlaufsabschnitt wieder deutlich ins zentrale Höhlengrau einstrahlen sieht. Auffällig ist, daß diese Einstrahlung hier schon sehr früh, in der Gegend der Bindearmkreuzung, beginnt. In der Höhe des Okulomotoriuskerns sind dann auch Fasern der zentralen Haubenbahn nicht mehr nachzuweisen.

Hystrix cristata zeigt das System recht kräftig entwickelt. Die Fasern sind von der Olive weg bis zum Fazialiskern, an den sie sich ventromedial anlegen, ihrer dünkleren Tinktion wegen gut verfolgbar. In der mittleren Haube ist eine Abgrenzung allerdings wieder kaum möglich. In der Gegend zwischen Trochlearis- und Okulomotoriuskern, knapp kaudal von letzterem, wird das System schwächer, ohne daß ein deutliches Einstrahlen ins zentrale Höhlengrau zu bemerken wäre. Am oralen Ende des Okulomotoriuskerns sind Fasern der zentralen Haubenbahn nicht mehr nachweisbar.

Die zentrale Haubenbahn von Cavia cobaya verhält sich analog der von Sciurus vulgaris.

Auch Lepus cuniculus verfügt über eine ziemlich starke zentrale Haubenbahn.

Ähnlich wie bei Hystrix ist das System anfänglich gut verfolgbar, geht dann allerdings in der Masse der Fasern der mittleren Haube unter. Nach der Durchkreuzung durch die Bindearme treten diese Fasern aber wieder sehr deutlich hervor, wo sie als dichtes Feld dunkel gefärbter Fasern lateral vom Fasc. long. post. liegen. Freilich ist auch hier eine genaue Abgrenzung gegen das dorsolaterale Haubenfeld lateralwärts und die prädorsalen Systeme ventromedialwärts nicht durchführbar. Dafür zeigt das der zentralen Haubenbahn zukommende Feld wieder Beziehungen zum Nucleus Darkschewitsch, der beim Kaninchen sehr mächtig ist und knapp lateral vom oralen Abschnitt des Okulomotoriuskerns liegt. In diesen Kern scheint ein Teil der Fasern einzustrahlen. Oral über das Kerngebiet des Okulomotorius hinaus sind keine Fasern der zentralen Haubenbahn zu verfolgen.

Wieder ist es merkwürdig, daß Winkler und Potter (40) in ihrem Atlas über das Kaninchengehirn die zentrale Haubenbahn nicht erwähnen. Wieder sind in den kaudalen Verlaufsabschnitten Fasern der zentralen Haubenbahn mit der Bezeichnung Tractus Deiters descendens versehen, ein System, das sicher kein so mächtiges Bündel bildet als es Winkler auf den Tafeln 33 bis 36 einzeichnet. Auch weiter oral, lateral vom Fasc. long. post., ist die zentrale Haubenbahn deutlich zu sehen. (Tafeln 20 bis 25), diesmal aber mit der Bezeichnung Tractus Deiters ascendens versehen. Den in der Höhe des Okulomotoriuskerns eintretenden Faserverlust hat Winkler richtig gesehen und eingezeichnet (sehr deutlich zwischen den Tafeln 19, 18 und 17), gibt aber der Meinung Ausdruck, daß dieser Tractus Deiters ascendens zum Kern des Okulomotorius ziehe (Erklärung zu Tafel 20).

Proboscidea.

Elephas indicus zeigt eine schwach entwickelte und auch in den kaudalen Verlaufsabschnitten sehr undeutlich abgegrenzte zentrale Haubenbahn, die sich an vielen Schnitten überhaupt nicht agnoszieren läßt. Im oralen Verlaufsabschnitt liegt sie als schütteres Faserfeld lateral vom Fasc. long. post.; die Fasern bleiben aber nur undeutlich verfolgbar.

Artiodactyla.

Bei diesen Tieren ist die zentrale Haubenbahn wieder etwas stärker ausgebildet. Von den untersuchten Serien von Sus scropha domestica und Bos taurus juvenilis waren die Verhältnisse bei letztgenanntem Tier deutlicher. Hier ließ sich ein ziemlich starkes Fasersystem von den Oliven aufsteigend verfolgen, das zweifelsohne als zentrale Haubenbahn zu bezeichnen ist. In der Höhe des Kernschenkels des Facialis lösen sich Fasern von dem System ab, die dorsolateralwärts die Fazialisfasern kreuzend verlaufen, also wohl als Feld Ftc''' von Ziehen (Fasc. Deitersospinalis) anzusprechen sind. In dieser Höhe ist die zentrale Haubenbahn von den übrigen Fasern des mittleren Haubenfeldes nur undeutlich zu isolieren. Im oralen Verlaufsabschnitt, in der Höhe des Nucleus trochlearis, sieht man sehr gut die schon beschriebene Lagerung der drei Systeme, die wieder deutliche Tinktionsunterschiede erkennen lassen. Das mediale System entspricht dem Fasc. long. post., das laterale, dunkel gefärbte dem Fasc. commissurae post., während das heller gefärbte Areal in der Mitte zum größten Teil die Fasern der zentralen Haubenbahn enthält. Dieses mittlere System erschöpft sich wieder innerhalb einer auffallend kurzen Strecke, so daß am oralen Ende des Okulomotoriuskerns Fasern dieses Bündels nicht mehr nachzuweisen sind.

Perissodactyla.

Das eben geschilderte Verhalten der Bahnen in der Höhe des Trochleariskerns zeigt sich in vollkommener Deutlichkeit bei Equus caballus, dessen zentrale Haubenbahn auch sonst im wesentlichen der von Bos taurus juvenilis entspricht, allerdings mit dem Unterschiede, daß Fasern des Feldes Ftc''' nicht zu verfolgen waren. Abb. 11 zeigt wieder die bekannten drei Systeme, die äußeren dunkel, das mittlere heller gefärbt. In der Höhe der Mitte des Okulomotoriuskerns hat sich aber dieser Zustand insofern geändert, als die beiden äußeren Faserzüge auch noch weiterhin deutlich zu sehen sind, während sich das in der Mitte gelegene System der zentralen Haubenbahn

fast ganz erschöpft hat (Abb. 12). Dabei darf nun allerdings nicht übersehen werden, daß auch im Bereich des Fasc. long. post. eine Änderung vorgegangen ist: sein Areal

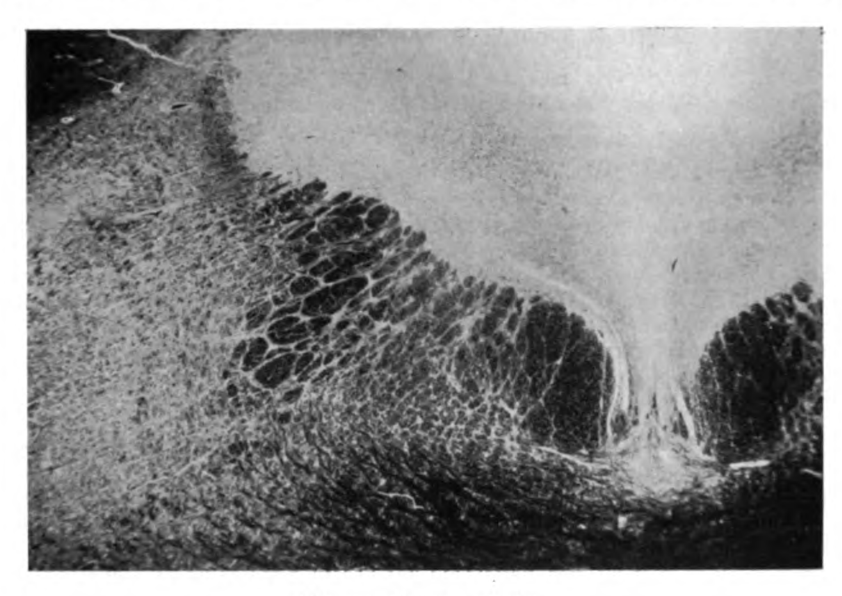


Abb. 11. Equus caballus.

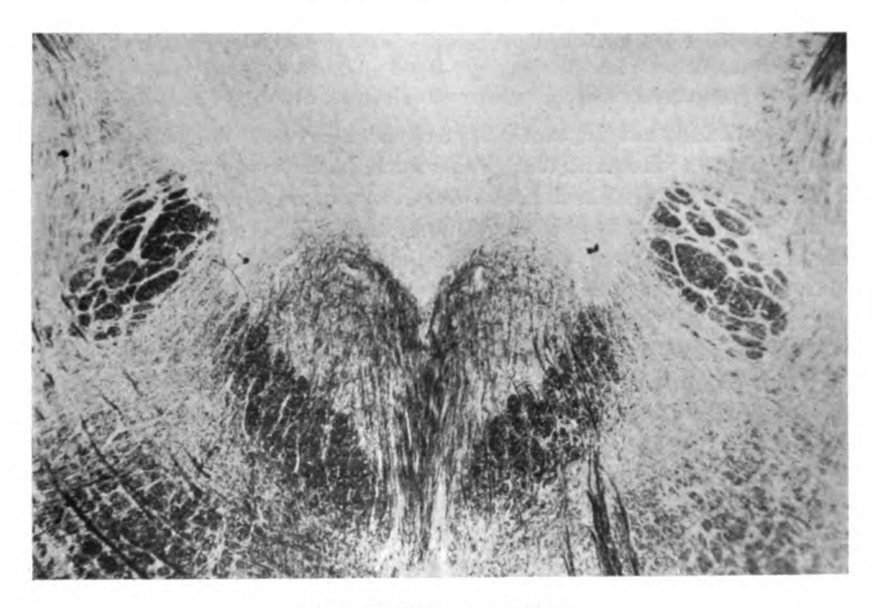


Abb. 12. Equus caballus.

hat sich nach lateral vergrößert und erscheint ganz anders faszikuliert als in Abb. 11. Es läge nun der Gedanke nahe, anzunehmen, daß sich Fasern der zentralen Hauben-

bahn dem Fasc. long. post. angeschlossen haben und daß auf diese Weise ein im Thalamus entspringender Teil der zentralen Haubenbahn im Fasc. long. post. kaudalwärts verläuft. Da diese Fasern dann aber in der lateralen Abteilung des Fasc. long. post. verlaufen müßten, so erscheint diese Möglichkeit vor allem deshalb als wenig wahrscheinlich, als ja Spitzer (34) gezeigt hat, daß die absteigenden Fasern des hinteren Längsbündels das mediale Drittel dieses Systems ausfüllen, während die laterale Partie wohl aus Fasern aszendierender Richtung besteht.

Natantia und Edentata.

Die untersuchten Serien von Delphinus tursio und Bradypus, die analoge Verhältnisse zeigen, lassen eine zentrale Haubenbahn eigentlich nicht mehr erkennen. Wohl entbündeln sich aus den unteren Oliven dorsalwärts ziehende Fasern, doch können diese Fasern nicht als geschlossenes System bezeichnet werden. Einzelne unter den hinteren Vierhügeln lateral vom Fasc. long. post. liegende Fasern in einem überaus faserarmen Felde lassen zwar darauf schließen, daß der zentralen Haubenbahn analoge Fasern, wenn auch nur in spärlicher Menge, existieren müssen, doch kann von einem auch nur auf kurze Strecke verfolgbaren Bündel bei diesen Tieren nicht mehr gesprochen werden.

Marsupialia.

Die durchgesehene Serie von Macropus zeigt die zentrale Haubenbahn bei diesem Tier stärker entwickelt als bei den eben erwähnten Gruppen. Kann auch eine genaue Abgrenzung des Systems im größten Teil des Verlaufs nicht erfolgen, so sieht man doch auf Schnitten, die die untere Olive an deren oralem Pol treffen, die zentrale Haubenbahn als mäßig starkes Faserfeld, das sich durch eine etwas dünklere Tinktion zu erkennen gibt. Auch hier ist eine Verfolgung der Fasern zwar kaum durchführbar, doch lassen sich immerhin auch im mittleren Haubenfeld Fasern als mit größter Wahrscheinlichkeit der zentralen Haubenbahn angehörig bezeichnen. In der Höhe des Trochleariskerns sieht man dementsprechend lateral vom Fasc. long. post. ein Fasersystem liegen, das der zentralen Haubenbahn zu entsprechen scheint und ungefähr bis zur Mitte des Okulomotoriuskerns zu verfolgen ist.

Gleiche Verhältnisse zeigt Phascolarctus cinereus.

Zusammenfassend ist zunächst festzustellen, daß die zentrale Haubenbahn ein System darstellt, das, wenn auch nicht immer gleichmäßig stark ausgebildet, so doch mindestens in einzelnen Fasern durch die ganze Säugetierreihe hindurch nachgewiesen werden kann. Dabei erreicht das System bei keinem Tier die starke Ausbildung, in der es beim Menschen nachzuweisen ist, für den übrigens auch die gut abgegrenzte Lage im Zentrum der Haube charakteristisch ist: gerade diese typische Position des Systems ist bei den Tieren meist nur undeutlich zu sehen. Dafür ist bei fast allen Tieren die Bahn in ihrem oralen Verlaufsabschnitte besser zu verfolgen und leichter abgrenzbar. Nach den Affen sind es vor allem die Carnivoren, bei denen die zentrale Haubenbahn stark ausgebildet ist, dann die Artiodactyla und Perissodactyla sowie die Rodentia. Auffallend ist die schwache Ausbildung des Systems bei den Chiropteren. Die übrigen Ordnungen lassen die zentrale Haubenbahn meist nur in einzelnen Fasern erkennen.

Vollständige Klarheit über den Ursprung des Systems konnte durch meine Untersuchungen nicht gebracht werden; wohl aber scheint mir erwiesen, daß die Bahn mesenzephalen Ursprungs ist. Dafür spricht vor allem die Tatsache, daß bei allen Tieren übereinstimmend Fasern der zentralen Haubenbahn oral vom Kern des Okulomotorius nicht mehr nachzuweisen waren, weiters spricht

dafür die oft auf überraschend kurzer Strecke erfolgende Erschöpfung des Systems. Als Ursprungsort kommt wohl hauptsächlich das zentrale Höhlengrau in der Höhe zwischen Trochlearis- und Okulomotoriuskern in Betracht, wie aus der oft sehr deutlich nachzuweisenden Einstrahlung von Fasern der zentralen Haubenbahn in dieses Gebiet hervorgeht. In zweiter Linie kommen auch einzelne am Rand des Höhlengraus gelegene Kerne als nutritive Zentren des Systems in Betracht, wie der Nucleus Darkschewitsch, mit dem (besonders bei Lepus cuniculus) mindestens ein Teil der Fasern der zentralen Haubenbahn in Beziehung zu stehen scheint.

Es bleibt nun noch zu erörtern, inwieweit diese Meinung mit den Angaben der Autoren in Übereinstimmung zu bringen ist. Von den Autoren werden sechs verschiedene Ursprungsstellen für die zentrale Haubenbahn angegeben.

1. Ursprung aus der hinteren Kommissur (Wernicke, Helweg).

2. Ursprung aus dem Linsenkern (Flechsig, Bruce, Wallenberg [Putamen], Winkler).

3. Ursprung aus dem Thalamus (Barker, Edinger, Obersteiner, Kappers, Schaffer).

4. Ursprung aus den vorderen Vierhügeln (van Oordt, Lewandowsky).

5. Ursprung aus den Bindearmen (Sorgo, ev. Economo und Karplus).

6. Ursprung aus dem roten Kern und der Regio subthalamica (Probst, Környey, Gamper, ev. Ziehen).

Der Ursprung aus der hinteren Kommissur wurde schon von Bechterew bestritten, der diese Meinung auf Grund der Markreife widerlegte. Beweisend ist außerdem, daß im Fall von Környey (siehe S. 269) die hintere Kommissur gefehlt hat und die zentrale Haubenbahn trotzdem normal entwickelt war. Ebenso erscheint durch den Fall von Környey bewiesen, daß weder Linsenkern noch Thalamus als Ursprungsstellen des Systems in Betracht kommen, da sonst die zentrale Haubenbahn bei seinem Anenzephalen hätte fehlen müssen. Gegen die Meinung Lewandowskys spricht, daß er, wie aus seinen Abbildungen hervorgeht, im oralsten Verlaufsabschnitt nicht mehr die zentrale Haubenbahn, sondern ein anderes System beschrieben hat. Weiters spricht nach der Ansicht weitaus der meisten Autoren nichts für einen Ursprung aus den Bindearmen, so daß auch diese Anschauung nicht mehr haltbar erscheint. Bliebe noch die Theorie des Ursprungs aus rotem Kern und der Regio hypothalamica. Es ist nun eine wirkliche Einstrahlung von Fasern der zentralen Haubenbahn in das Gebiet des roten Kerns nur von Gamper gesehen und beschrieben worden. In der Annahme, daß das System aus dem roten Kern entspringe, stützen sich die Autoren Probst, Környey vielmehr auf die Tatsache, daß die Bahn mit dem Auftreten des roten Kerns plötzlich verschwinde, so daß oral von diesem Gebilde höchstens noch einzelne Fasern der Bahn zu verfolgen seien. Ob diese Fasern tatsächlich der zentralen Haubenbahn angehören, erscheint übrigens ungewiß, da ja die Bahn in dieser Region niemals mit absoluter Genauigkeit abgegrenzt werden kann, vielmehr in einem überaus komplexen Felde liegt, in dem noch die verschiedensten

Fasern verlaufen. In meinen Untersuchungen war ich nicht imstande, Beziehungen zwischen zentraler Haubenbahn und rotem Kern festzustellen. Die Tatsache, daß die Fasern dieser Bahn mit dem Auftreten der zentralen Haubenbahn plötzlich verschwinden, spricht also zumindest genau so gut für meine Annahme als für die von Probst und Környey und Gamper. Auch der Fall von Halban-Infeld (14b), wo trotz vollständiger Zerstörung des roten Kerns und der anliegenden Partien die zentrale Haubenbahn, wenn auch reduziert vorhanden war, spricht eher für meine Auffassung, zumal die Reduktion nach den Abbildungen des Herdes durch teilweises Ergriffensein, des der zentralen Haubenbahn zukommenden Areales erklärt werden kann.

Wie vergleichend-anatomische Untersuchungen ergeben, handelt es sich also in der zentralen Haubenbahn um ein System, das, aus dem Mesencephalon entspringend, bei der engen Verknüpfung dieses Gebietes mit dem Striatum ein wichtiges Glied in der Kette der strio-cerebellaren Verbindung darstellt und dem die Bedeutung eines Tractus mesencephalo-olivaris zukommt. Genauere Angaben über die Ursprungsstelle des Systems behalte ich mir einer experimentellen Arbeit vor, über die ich in kurzer Zeit berichten zu können hoffe.

Literaturnachweis:

1. Barker, The nervous System and its constituent neurones. New-York, 1899.
2. Bechterew, Über eine bisher unbekannte Verbindung der großen Oliven mit dem Großhirn. Neurol. Zentralbl. Nr. 9, 1885, S. 194.
3. Bechterew, Über syphilitische, disseminierte zerebrospinale Sklerose. Arch. f. Psych., 28. Band, 1896, S. 742.
4. Bechterew, Die Leitungsbahnen in Gehirn und Rückenmark. II. Aufl., Leipzig, 1899.
5. Bechterew, Über ein wenig bekanntes Fasersystem an der Peripherie des anterolateralen Abschnittes des Halsmarkes. Neurol. Zentralbl., 20. Band, 1901, S. 194.
6. Breuer und Marburg, Zur Klinik und Pathologie der apoplektiformen Bulbärparalyse. Arb. a. d. Wiener neurol. Inst., 9. Band, 1902, S. 181.
7. Bruce, On the connections of the inferior olivary body. Proceed. of R. Soc. of Edinburgh, Vol. 7, 1889/90, S. 23.
8. Brun, Ein Fall von doppelseitigen symmetrischen Erweichungszysten im verlängerten Mark nebst einem Herde im Kleinhirn. Arb. a. d. hirnanat. Inst. Zürich, Heft 6, 1912, S. 269.
9. Brunner, Zur Kenntnis der unteren Olive bei den Säugetieren. Arb. a. d. Wiener neurol. Inst., 22. Band, 1919, S. 113.
10. Collier and Buzzard, Descending mesencephalic tracts in cat, monkey and man. Brain, XXIV., 1901, S. 177.
11. Mr. et Mme. Déjérine, Anatomie des centres nerveux. Tome II, Paris 1901.
12. Economo und Karplus, Zur Physiologie und Anatomie des Mittelhirns. Arch. f. Psych., 46. Band, 1910, S. 377.
13. Edinger, Vorlesungen über den Bau der nervösen Zentralorgane. 8. Aufl., Leipzig, 1911.
14. Flechsig, Zusatz zu vorstehender Mitteilung (siehe 2.), S. 196.
14a. Gamper, Bau und Leistungen eines menschlichen Mittelhirnwesens. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. 1926, Bd. 102, 154.
14b. v. Halban-Infeld, Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube. Arb. a. d. Wiener neurol. Inst. 1902, IX, 329.
15. Helweg, Studien über den zentralen Verlauf der vasomot. Nervenbahnen. Arch. f. Psych., 19. Band, 1888, S. 104.
16. Herzog, Sekundäre Degenerationen in der Brücke und in der Medulla oblongata. Journ. f. Psych. und Neurol., Band 16, 1910, S. 179.
17. Jakob, Über einen Fall von Hemiplegie und Hemianästhesie usw. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Band 5, 1894, S. 188.
18. Jelgersma, Beitrag zur Morphologie und Morphogenese des Gehirnstammes. Zentralbl. f. Nervenheilkunde, Band 10, Nr. 18, 1887, S. 545.
19. Kappers, Die vergleichende Anatomie des Nervensystems der Wirbeltiere und des Menschen. Haarlem, 1920.
20. Környey, Beiträge zur Entwicklungsmechanik und Pathologie des fötalen Zentralnervensystems. Arch. f. Psych. u. Nervenkr., Band 72, 1925, S. 755.
21. Környey, Physiol-anat. Beobachtungen bei mesenzephalen Mißbildungen. Arch. f. Psych. u. Nervenkr., Band 85, 1928, S. 304.
22. Lewandowsky, Untersuchungen über die Leitungsbahnen des Truncus cerebri. Jena, 1904.

23. Long et Roussy, Étude des dégénérescences secondaires descendantes, etc. Revue neurologique, Tome 16, 1908, S. 757.
24. Marburg, Mikroskopisch-topographischer Atlas des menschlichen Zentralnervensystems. 4. Aufl., Leipzig-Wien, 1927.
25. Meyer, Über einen Fall von Ponshämorrhagie mit sekundären Degenerationen der Schleife. Arch. f. Psych., Band 13, 1882, S. 63.
26. Moeli und Marinesco, Erkrankung in der Haube der Brücke mit Bemerkungen über den Verlauf der Bahnen der Hautsensibilität. Arch. f. Psych., Band 24, 1892, S. 655.
27. Obersteiner, Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Zentralorgane. 5. Aufl., Wien, 1912.
28. van Oordt, Beitrag zur Symptomatologie der Geschwülste des Mittelhirns und der Brückenhaube. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Band 18, 1900, S. 126.
29. Probst, Über vom Vierhügel, von der Brücke und vom Kleinhirn absteigende Bahnen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Band 15, 1899, S. 192.
30. Probst, Zur Kenntnis der Hirnlues und über die Zwischenhirn-Olivenbahn. Jahrb. f. Psych., Band 23, 1903, S. 350.
31. Schaffer, Über einige Bahnen des menschlichen Rhombencephalons. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., Band 46, 1919, S. 60.
32. Schröder van der Kolk, Bau und Funktionen der Medulla spinalis und oblongata. Braunschweig, 1859.
33. Sorgo, Über subkortikale Entstehung isolierter Muskelkrämpfe. Neurol. Zentralbl. 1902, Band 21, Nr. 14, S. 642.
34. Spitzer, Ein Fall von Tumor am Boden der Rautengrube. Beitrag zur Kenntnis des hinteren Längsbündels. Arb. a. d. Wiener neurol. Inst., Band 6, 1899, S. 1.
35. Stilling, Über den Bau des Hirnknotens oder der Varolischen Brücke. Jena, 1846.
36. Thomas, Recherches sur le faisceau longitudinal postérieur, etc. Revue neurol., Tome XI, 1903, Soc. de Neurol. de Paris, 15. I. 1903, S. 94.
37. Wallenberg, Beitrag zur Kenntnis der zentrifugalen Bahnen des Striatum und Pallidum beim Menschen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Band 77, 1923, S. 201.
38. Wernicke, Lehrbuch der Gehirnkrankheiten, Band I, Kassel, 1881.
39. Winkler, Manuel de Neurologie. Tome I. L'anatomie du système nerveux. Opera omnia, Tome 8, Haarlem, 1927.
40. Winkler and Potter, An anatomical guide to experimental researches on the rabbit's brain. Opera omnia, Tome supplémentaire I, Amsterdam, 1911.
41. Winkler and Potter, An anatomical guide to experimental researches on the cat's brain. Opera omnia, Tome supplémentaire XI, Amsterdam, 1914.
42. Ziehen, Anatomie des Zentralnervensystems, II. Abteilung, 1. Teil, Jena, 1913.
43. Ziehen, Anatomie des Zentralnervensystems, II. Abteilung, 3. Teil, Jena, 1926.

Versuche einer pharmakologischen Beeinflussung der Enthirnungsstarre.

Vorläufige Mitteilung.

Von

Dr. E. Evrad (Liége).

Fast schon zur Zeit, als die decerebrate rigidity Sherringtons bekannt wurde, begannen Versuche einer pharmakologischen Beeinflussung derselben. Hauptsächlich die Forschungen von Magnus und seiner Schule lassen sich auch nach dieser Richtung hin verwenden. Die große Bedeutung, die diesen Untersuchungen zukommt, ist darum nicht zu leugnen, weil wir ja auch beim Menschen Starrezustände haben, die bei verschiedenen Krankheiten auftreten und deren Beeinflussung bisher eigentlich verhältnismäßig wenig gelungen ist. Es sei nur an die Starrezustände bei Hemiplegie, beim Parkinsonismus, bei der Paralysis agitans und ähnlichen Erkrankungen erinnert.

Die neueren Mittel gegen diese Tonussteigerung, wie das Bulbocapnin und das Harmin haben leider keinen vollen Erfolg erzielt.

Es erschien mir darum angebracht, von neuem Untersuchungen anzustellen mit Mitteln, die eventuell eine Wirkung auf den Starrezustand haben könnten. Vor allem waren es die Magnesiumsalze, die ich nach dieser Richtung hin prüfen wollte, um so mehr, als bereits zahlreiche Arbeiten in der Literatur vorhanden sind, die eine Wirkung des Magnesiums auf den Muskel selbst wahrscheinlich machen, vielleicht sogar im Sinne einer Kurarewirkung.

Klinke hat in letzter Zeit zusammenfassend über die Mineralstoffwechsel berichtet, wobei er selbstverständlich auch das Magnesium berücksichtigte. Es erübrigt sich mir daher, genauer auf die Literatur einzugehen, und ich will nur einiges hervorheben, was eventuell für das Verständnis der in Rede stehenden Untersuchungen notwendig ist. Klinke meint — und das ergibt sich ihm aus den Studien der Literatur —, daß das Magnesium eine Entziehung von Kalziumionen bewirke, indem es auf die Bindungsflüssigkeit der Kolloide für Kalzium direkt einwirkt. Das erweist sich dadurch, daß eine vermehrte Magnesiumzufuhr eine deutlich vermehrte Ultrafiltrierbarkeit des Kalziums und eine Mehrausscheidung dieses letzteren durch den Urin zur Folge hat. Ich verweise bezüglich der Literaturangaben auf Klinkes Arbeit.

Vielleicht die wichtigste Grundlage für meine Untersuchungen bilden die Arbeiten von Meltzer und Auer (1905 bis 1906), sowie Starkenstein aus

dem Jahre 1914, da letztere annehmen, daß das Magnesium eine narkotische Wirkung auf alle nervösen Elemente besitze, wobei sie meinen, daß diese Wirkung ziemlich gleichzeitig einsetzt, vielleicht mit einer Ausnahme, indem das Atemzentrum zuletzt betroffen wird. Alle Teile des Nervensystems werden durch Magnesiumionen in ihrer Erregbarkeit herabgesetzt.*)

Es scheint, daß der Hauptangriffspunkt des Magnesium die Synapse ist (Wiechmann 1920), was übrigens auch aus der Arbeit von Baumecker (1923) hervorgeht, der die Ausschaltung des Kalziumions, das für die Erregbarkeit der Synapse notwendig ist, fördert, um durch das Magnesium die kurareartige Lähmung der motorischen Nervenendigungen hervorzurufen. Diese Lähmung beim Frosch wurde schon von Binet im Jahre 1892 festgestellt und findet sich auch bei Warmblütern (Wiki 1906; Wiki und Béboux 1929). Der Ablauf der Lähmung betrifft zuerst die Rumpfmuskulatur, dann jene der Gliedmaßen und endlich jene der Atemmuskeln (Straub 1915, Markwalder 1916). Es fehlte nicht an gegenteiligen Annahmen, indem Simon Italo (1924) meinte, daß Magnesium das Rückenmark des Frosches lähme, was sich auch am Kaninchen nach Injektion nichtletaler Dosen bestätigen ließ. Diese Wirkung ist aber flüchtig und es folgt bei höherer Dosierung der zentralen schnell die periphere Lähmung.

Noch elektiver ist die Meinung von Mitolo (1929), der angibt, daß Magnesium direkt auf die sensiblen Zentren der Hinterhörner wirke.

Mansfeld (1915) gibt an, daß mit dieser kurareartigen Lähmung auch eine Narkose des Zentralnervensystems auftritt, die in einer Aufhebung des Bewußtseins, der Empfindung, der Reflexe verknüpft ist, wobei diese Narkose die kurareartige Lähmung überdauert.

Auf die Wechselwirkung bzw. den Antagonismus der Magnesium-Kalziumionen will ich nur ganz kurz eingehen, und zwar aus dem Grunde, weil die intravenöse Zufuhr von Kalziumsalzen den Rückgang der Magnesiumvergiftungssymptome fördert (Meltzer und Auer 1908, Schütz 1913, Starkenstein 1913, Gates und Meltzer). Diese Frage scheint mir nach dem Studium der Literatur noch keineswegs geklärt; ohne darauf näher einzugehen, möchte ich auf die Angabe von Matthews-Austin hinweisen, wonach die Entgiftung bei Magnesiumwirkung dem Serum-Kalkgehalt des Blutes parallel geht. Nur Yamawaki hat im Jahre 1928 festgestellt, daß die Weckwirkung durch das Striatum bedingt sein müsse; denn es hätte das Kalzium eine beruhigende Wirkung (auf das Zwischenhirn), d. h. es vertiefe den schon bestehenden Schlaf.

Für uns von Bedeutung sind die Untersuchungen von Versteegh (1929) und Marinesco, Sager und Kreindler (1930), die eine die Enthirnungsstarre herabsetzende Wirkung von Kalziuminjektionen beschreiben.

---

*) Trotzdem meine Untersuchungen noch weit entfernt von einem Abschluß sind, habe ich, da ich in der nächsten Zeit nicht gleich Gelegenheit haben werde, diese fortzusetzen, die Ergebnisse meiner ersten Versuche mitgeteilt, da ich der Meinung bin, daß dieselben ergänzend zu den bisherigen Versuchen über die Beeinflussung der Enthirnungsstarre hinzutreten können.

Von vornherein kann man also annehmen, daß die Magnesiumwirkung bei der Enthirnungsstarre in einer Abnahme derselben bestehen müsse, während die Wirkung des Kalziums eventuell ein Wiedereintreten der Starre bewirken soll oder aber eine Vertiefung der Abnahme der Starre, wobei letzteres sehr fraglich ist.

Meine Untersuchungen wurden an Katzen vorgenommen. Die typische Enthirnungsstarre wurde nach der gewohnten Methode erzeugt. Die Tiere zeigten die bekannten typischen Erscheinungen der decerebrate rigidity.

Um zunächst zu sehen, ob sich bei meinen Tieren mit Enthirnungsstarre bei entsprechenden Versuchen mit verschiedenen Pharmaka die gleichen Erscheinungen zeigen, habe ich zunächst bei einer Katze **Morphin** injiziert.

Die objektive Untersuchung vor der Injektion — wobei ich nur das Positive anführe — ergibt: Kornealreflexe beiderseits herabgesetzt; Patellarsehnenreflexe äußerst lebhaft, rechts mehr als links; die vier Extremitäten sind zwar starr, aber die Starre ist nicht besonders intensiv. Die Atmung beträgt 26, der Puls 156 in der Minute. Kopfbeugung bewirkt Streckung der linken hinteren Extremität. Beim Kneifen des rechten Ohres Streckung der linken vorderen Extremität, beim Kneifen des linken gleichfalls Streckung der linken vorderen Extremität und Zuckungen der Oberlippe beiderseits.

4 Uhr 27: Dem Tiere wird eine 1%ige Morphinlösung (1 ccm, das ist etwa 0·005 g pro kg Tier) injiziert. Eine Veränderung im Status ist eigentlich kaum zu bemerken.

Auch 4 Uhr 50 zeigt sich noch keine Veränderung. Demzufolge wird um 5 Uhr noch eine zweite Morphininjektion gegeben in gleicher Stärke. Nun hat Kneifung der Haut eine starke Streckung der vorderen Extremitäten zur Folge, links mehr als rechts. Bei Kneifen der Bauchhaut leichte Streckung der linken hinteren Extremität.

5 Uhr 10: Der Strecktonus erscheint nur an beiden Seiten in den hinteren Extremitäten herabgesetzt. Bei Kneifen des Ohres tritt nun beiderseits eine starke Streckung der vorderen Extremitäten auf, und zwar links sowohl als rechts. Die Atmung beträgt 20, der Puls 132 in der Minute.

5 Uhr 27: Neuerliche Injektion der gleichen Morphinmenge. Schon beim Durchstechen der Nadel durch die Haut tritt eine Streckung der vorderen Extremitäten, besonders aber links, auf, das gleiche, wenn man die Nadel herauszieht. Nun zeigen sich zeitweise kleine Zuckungen links in der vorderen Extremität.

Eine halbe Stunde später sieht man eine übermäßige Empfindlichkeitssteigerung des Tieres auf Geräusche. Es tritt während eines Augenblicks eine spontane Beugung der hinteren Extremitäten auf, rechts mehr als links, sowie eine Adduktion und leichte Streckung der vorderen Extremitäten. Ein leichtes Klopfen auf die Unterlage bewirkt das gleiche, wobei hervorzuheben ist, daß die Intensität des Geräusches mit der Intensität der Reaktion parallel geht. Auch der Tonus ist gesteigert, in den hinteren Extremitäten symmetrisch, in den vorderen links eine Spur mehr als rechts. Dabei scheint es, als ob der Charakter des Tonus eine Änderung erfahren hätte. Er ist nicht mehr

so absolut plastisch, sondern mehr elastisch, was besonders dadurch zum Ausdruck gebracht wird, daß bei passiver Beugung oder Streckung einer Extremität dieselbe rasch ihren primären Zustand gewinnt. Aber der Strecktonus ist immer ausgesprochener als der Beugetonus.

Ferner zeigt sich beim Kneifen der Ohren eine viel stärkere Reaktion der Extremität und ein Versuch, die Patellarsehnenreflexe zu prüfen, ergab eine Reaktion auf allen vier Extremitäten.

Ungefähr eine Stunde später (6 Uhr 30) ist der Strecktonus auffallend gesteigert. Das Tier wird in Seitenlage gebracht und über Nacht am Leben erhalten.

Morgens (8 Uhr 30) ist die Erregbarkeit noch deutlicher. Das geringste Geräusch bewirkt eine Laufbewegung. Es besteht Opisthotonus. Bezüglich des Strecktonus erwies sich die vordere Extremität gesteigert, doch tritt auch gelegentlich eine Beugung auf. Die hinteren Extremitäten werden halb gebeugt gehalten. Immerhin ist noch der Strecktonus deutlich nachweisbar, vorn mehr als rückwärts. Es kommt allerdings zu einem spontanen Nachlassen der Starre von Zeit zu Zeit, aber sie bleibt immer vorhanden, steigert sich nach der Abnahme und es kommt dazwischen zu Laufbewegungen. Dabei scheint es, als ob die hinteren Extremitäten eine stärkere Adduktorenstarre aufweisen, da sie sich überkreuzen.

Es erweist sich dieser Versuch im wesentlichen als eine Bestätigung der Untersuchungen von Joel und Arndts (1925), die bei den dezerebrierten Katzen und Kaninchen eigentlich nur vermehrte Laufbewegungen nachweisen konnten. Nur bei großen Morphindosen traten Krämpfe auf. Es handelt sich also hier offenbar um eine Steigerung der Erregbarkeit durch die Zuführung des Morphins.

Erwähnen möchte ich nur, daß subkutan injiziertes Luminal (zwei Injektionen à 0·02 bei einer dezerebrierten Katze von 2 kg Körpergewicht) keine Wirkung gezeigt hat. Auch 0·5 Magnesium pro Kilogramm Tier blieb wirkungslos. Um eventuelle Reaktionen auf die Injektionen schneller und deutlicher aufzuzeigen, habe ich die später operierten Tiere intravenös statt subkutan injiziert.

Um die Magnesiumwirkung und die dieser nachfolgende Kalziumwirkung bei Enthirnungsstarre aufzuzeigen, möchte ich die Erscheinungen bei einem der Versuchstiere etwas genauer beschreiben.

Gleich nach der Dezerebration zeigt sich — das Tier ist in Rückenlage — die Starre vollständig vorhanden. Bezüglich der Technik sei bemerkt, daß während des Eingriffes die Karotiden abgeklemmt werden, nach dem Eingriff — und zwar zirka 15 Minuten später — werden sie eröffnet. Ich habe auch den Sinus longitudinalis und die medialen Teile des Schädels nicht erhalten, ohne daß irgendwelche auffällige Erscheinungen hervorgetreten wären.

20 Minuten nach der Dezerebration war die tiefe Atmung 14, der Puls 150 in der Minute. Der Strecktonus war in allen Extremitäten deutlich nachweisbar. Bei Kopfbeugung nach vorn erfolgt eine Herabsetzung des Tonus der vorderen Extremitäten. Die anderen tonischen Hals- und Labyrinthreflexe auf die

Glieder waren ganz negativ. Periost- und Sehnenreflexe bei allen Extremitäten sehr gesteigert.

Beim Kneifen:

des Ohres: Zuckungen der Oberlippe, leichte Streckung der vorderen Extremitäten,

der Haut an der Brust: leichte Streckung der vorderen Extremitäten,

an dem Bauch: kein Erfolg,

des Schwanzes: leichte Streckung der hinteren Extremitäten. Druck auf den Testikel: Streckung der hinteren Extremitäten. Während der Puls sich in der folgenden Stunde kaum verändert, geht die Atmung um zwei Atemzüge zurück, ist aber regelmäßig. Sonst verändert sich nur der Patellarreflex, der klonisch ist und bei dessen Auslösung ein gekreuzter Streckreflex auftritt. Auch die Reaktion auf Kneifen der verschiedenen Körperstellen ist lebhafter.

Während die Dezerebration um 12 Uhr 25 vorgenommen wurde, wird um 2 Uhr 30 die erste intravenöse Injektion von 10%igem Magnesiumchlorid in die Vena saphena gemacht. Die Injektion erfolgt tropfenweise. In dem Augenblick, als eine gewisse Menge (4·7 ccm, das sind 0·47 g Magnesiumchlorid = 0·14 pro kg Tier) in die Vene eingeflossen ist, verschwindet die Starre der Vorderbeine. Einige Zeit danach nimmt auch der Strecktonus der hinteren Extremitäten allmählich ab und fünf Minuten nach der Injektion sind alle vier Extremitäten locker. Die Patellarsehnenreflexe sind erloschen.

2 Uhr 42 wird eine 10%ige Kalziumchloridlösung injiziert (und zwar 1·65 ccm, das sind 0·05 pro kg Tier). Die Atmung ist unverändert, der Puls auf 108 zurückgegangen. Die Patellarsehnenreflexe sind wiedergekehrt aber die Lockerung der Extremitäten hat sich noch nicht geändert.

2 Uhr 55 neuerlich gleiche Injektion. Die Sehnenreflexe sind jetzt wieder gesteigert.

Um 3 Uhr wiederholtes Kneifen des Ohres: Streckung der vorderen Extremitäten, besonders links. Nach der Streckung werden die Pfoten wieder locker. Nur das linke Vorderbein hat einen leicht gesteigerten Strecktonus.

3 Uhr 15: Dritte Injektion der gleichen Menge Kalziumchlorid. Patellarreflexe sehr lebhaft. Bei Stoß auf den Tisch leichte Streckung der vorderen und hinteren Extremitäten. Eine Änderung der Lockerung jedoch besteht nicht.

3 Uhr 22: Deutliche Steigerung der Sehnenreflexe und der Reaktion auf Kneifen.

3 Uhr 30: Der Strecktonus der hinteren Extremitäten ist wieder vorhanden. In den vorderen Extremitäten nimmt er in den proximalen Segmenten verhältnismäßig zu, links mehr als rechts. Die Streckung eines Hinterbeins löst die Streckung des anderen Beins und des linken Vorderbeins auf. Die Patellarreflexe sind rechts klonisch, links lebhaft.

3 Uhr 45 tritt die Magnesiumwirkung mehr in den Vordergrund. Die Extremitäten werden locker, die Empfindlichkeit beim Kneifen nimmt ab.

4 Uhr: Neuerliche Kalziuminjektion.

Während gleich nach der Injektion die Starre aller vier Extremitäten noch vorhanden ist und ein Stoß gegen den Tisch Laufbewegungen der vier Extremitäten auslöst, bei Kopfbeugung die tonischen Reflexe auftreten, die Streckung einer hinteren Extremität das gleiche an der anderen auslöst, ist um 4 Uhr 15 die Starre in allen vier Extremitäten herabgesetzt. Auf Bauchkneifen erfolgt keine wesentliche Veränderung. Patellarsehnenreflexe sehr lebhaft. Der gleichseitige Beuge- und gekreuzte Streckreflex ist negativ.

4 Uhr 30: Lockerung der Beine. Kein Patellarklonus.

4 Uhr 50: Neuerliche Injektion von Kalziumchlorid.

5 Uhr: In den vorderen Extremitäten geringfügige Starre, Andeutung von Laufbewegungen. Die Streckung eines Hinterbeins löst die Streckung des anderen aus.

5 Uhr 15: Die Extremitäten sind vollständig locker.

5 Uhr 30: Rasche Einspritzung einer 10%igen Magnesiumchloridlösung (4·7 ccm). Es erfolgt sofort eine starke Streckung der vier Extremitäten. Das Tier nimmt Seitenlage ein. Die Atmung ist wohl tief aber sehr wenig frequent. Gleich danach werden die Extremitäten ganz locker. Es treten Atempausen von fünf Minuten auf, danach der Exitus.

Bei einem nächsten Tier ließ sich die Injektion nicht in der gleichen Weise durchführen wie bei dem eben geschilderten Tier. Es mußte, da Atemstörungen auftraten, die Injektion in Abständen vorgenommen werden. Demzufolge war auch der Effekt ein verhältnismäßig geringerer.

Das Tier bekam im ganzen $4^1/_4$ ccm Magnesiumchlorid (= 0·16 g pro kg Tier), die innerhalb einer Stunde injiziert wurden. Aber im wesentlichen war der Erfolg gleich dem vorher geschilderten Tier, nur nicht von derselben Intensität und Deutlichkeit. Die Kalziuminjektionen hatten hier nicht den Effekt, daß die Extremitäten in ihrem Spannungszustand wesentlich verändert wurden. Dagegen hat Kneifen der Brusthaut eine stärkere Streckung der vorderen Extremitäten zur Folge, stärker als es früher zur Beobachtung kam.

Noch ein Versuch sei hier kurz angeführt, trotzdem er eigentlich nach der Dezerebration keine vollständige Rigidität zeigt. Diese Dezerebration wurde am 4. Oktober vorgenommen. Das Tier blieb drei Stunden ohne Injektion, um einen Dauerzustand sicherzustellen. Dabei zeigte sich, daß in den vorderen Extremitäten der Strecktonus gleich stark vom Anfang bis nach Ablauf der drei Stunden geblieben ist, vielleicht links eine Spur stärker als rechts. Dagegen war diese Steigerung in den hinteren Extremitäten nur flüchtig. Rechts schwand sie schon nach 30 Minuten, links blieb eine Spur in den proximalen Segmenten bestehen. Die tonischen Hals- und Labyrinthreflexe auf die Glieder waren die erste halbe Stunde negativ, später wurden sie positiv, mit Ausnahme der Kopfbeugung nach hinten. Die Patellarreflexe waren anfangs nach der Dezerebration vorhanden, verschwanden dann links, um schließlich drei Stunden nach der Dezerebration vollständig negativ zu werden. Keine gekreuzten Reflexe. Nach Kneifen der Sehnen gleichseitige Beugung der hinteren Extremitäten.

Auffallend grobwelliger Tremor gleich nach dem Eingriff, der in den hinteren Extremitäten parallel mit dem Patellarsehnenreflex schwindet. Bei Auslösen des Periostreflexes tritt er auf, aber auch spontan. Die Reaktionen auf Kneifen sind analog wie vor der Operation geringfügig.

7 Uhr 5: Eine Injektion einer nur 5%igen Lösung von Magnesiumchlorid (7 ccm). Sie werden innerhalb von acht Minuten in eine Vena saphena injiziert. Schon während der Injektion senken sich die vorderen Extremitäten allmählich und bleiben gebeugt. Puls und Atmung hat sich nicht wesentlich geändert.

7 Uhr 10: Man kann noch deutlich die Steigerung des Strecktonus der vorderen Extremitäten wahrnehmen.

7 Uhr 30: Injektion von 6 ccm $MgCl_2$ in fünf Minuten, so daß das Tier im ganzen 0·65 g der Lösung bekommen hat (0·20 g pro kg Tier). Auch hier beugen sich die vorderen Extremitäten schon während der Injektion. Die Extremitäten werden nach der Injektion vollständig locker, die Periostreflexe verschwinden. Sämtliche tonische Reflexe sind ebenfalls verschwunden. Auch auf Kneifen reagiert das Tier kaum.

7 Uhr 43: Zeigt sich bereits eine leichte Wiederkehr des Strecktonus sowie Auftreten der Periostreflexe in den vorderen Extremitäten.

7 Uhr 56: Auftreten vereinzelter tonischer Reflexe auf die Glieder. Die Intensität der Periostreflexe der vorderen Extremitäten nimmt zu. Beklopfen der linken Extremität führt zu einer Steigerung des Tonus der rechten, aber nicht umgekehrt. Das rechte Vorderbein wird steif, das linke nicht. In den hinteren Extremitäten keinerlei Änderung. Kopfdrehung und -bewegung nach vorne lösen wieder die gewohnten Reaktionen auf die vorderen Extremitäten aus.

8 Uhr 20: Injektion von 1·6 ccm Kalziumchlorid (10%ig intravenös). Das Auffälligste ist das Auftreten der Patellarreflexe in der rechten hinteren Extremität, trotzdem diese schon vor der Einspritzung von Magnesium verschwunden war. Die Reaktionen auf Kneifen werden stärker.

8 Uhr 30: Zweite Injektion von Kalzium (1·6 ccm einer 10%igen Lösung, im ganzen also nur 0·32 g = 0·10 g pro kg Tier).

8 Uhr 40: An der hinteren Extremität rechts ist eine leichte Steigerung des Strecktonus in den proximalen Segmenten vorhanden, ebenso ist der Patellarreflex an diesem Bein gesteigert, also ein Zustand, wie er gleich nach der Dezerebration in diesem Bein vorhanden war.

Bis 9 Uhr keine Veränderung. Während der Nacht stirbt das Tier.

Wenn ich schließlich zusammenfasse, was meine bisherigen Versuche ergeben haben, so zeigt sich, daß bezüglich der Morphinwirkung meine Ergebnisse in nichts von jenen der Literatur abweichen.

Hingegen war es mir nicht möglich, irgend etwas in der Literatur zu finden, was meine anderen Versuche betrifft, nämlich die mit Magnesiumchlorid. Die Beeinflussung der Enthirnungsstarre durch Magnesium in entsprechend großen Dosen und bei sehr langsamer Injektion in die Venen ist eine überaus in die Augen fallende. Der Umstand, daß das Magnesium

bei dezerebrierten Tieren wirksam ist, spricht dafür, daß es entweder auch an den tieferen, noch erhaltenen Zentren angreift oder aber peripher.

Mehr als das läßt sich nach meinen Versuchen noch nicht erschließen. Dagegen kann man auf wunderbarste Weise zeigen, daß der Antagonismus Kalzium-Magnesium auch bei dezerebrierten Tieren deutlich in Erscheinung tritt. Doch ist diese Wirkung keineswegs so absolut, wie sie bei nicht dezerebrierten Tieren beschrieben wird.

Während bei dezerebrierten Tieren unter Kalziumwirkung (Versteegh) die Enthirnungsstarre schwindet, hat sich bei meinen Versuchen gezeigt, daß diese wohl unter Magnesium schwindet, aber unter Kalzium wieder auftritt, wenn auch nicht immer in der gleichen Intensität, als ohne Einwirkung eines Pharmakons. Das erscheint mir von großer Bedeutung, da es den Gegensatz Kalzium- und Magnesiumwirkung auch beim dezerebrierten Tier aufzeigt. Allerdings habe ich bei meinem letzten Versuch gesehen, daß auch ohne Kalziumzufuhr die Starre, die nach Magnesiuminjektion geschwunden war, spontan in einzelnen Gliedern wieder auftrat.

Ich will mich jeder weiteren Diskussion vorläufig enthalten und nur diese unendlich leicht zu demonstrierenden Tatsachen hier anführen, wobei ich mir vorbehalte, durch spätere Versuche mit geeigneten Variationen zunächst den Angriffspunkt von Kalzium und Magnesium beim dezerebrierten Tier sicherzustellen, dann aber auch zu versuchen, in das Wesen dieser Wirkung einzudringen.

Zur Frage der Perimeningitis.

Von

Eugen Pollak.

Mit 7 Abbildungen im Text.

Als Ursache der akuten transversalen Myelopathien spielt eine ganz besondere Rolle jene Affektion, welche als Perimeningitis, auch Epimeningitis, bezeichnet wird. Es handelt sich hier um eine meist metastatische Affektion, das heißt eine Fortleitung oder echte Metastasierung irgend eines septischen Prozesses in den Wirbelkanal bzw. an der Außenfläche der Dura. Gewöhnlich ist auch an diesen Stellen der Prozeß erst sekundär zur Entwicklung gelangt, da entweder eine primäre Erkrankung des Knochens vorliegt oder aber, was meistens der Fall ist, die Eiterung im Wege der Intervertebrallöcher in den Wirbelkanal selbst eindringt. Die Erkrankung ist, wie eingehende Statistiken gezeigt haben, keineswegs so selten und man kann aus einer zusammenfassenden Arbeit von Schmalz ersehen, daß die sogenannte akute Pachymeningitis spinalis externa relativ häufig vorkommt. Auffallend ist das Überwiegen des männlichen Geschlechtes: 67·45% gegen 27·9% Frauen. Unter den vom genannten Autor untersuchten 41 Fällen sind zirka 70% in der ersten Lebenshälfte aufgetreten.

Die primären septischen Erkrankungen sind verschiedener Natur, besonders aber Furunkeln, Phlegmonen, Panaritien, Osteomyelitis, Dekubitus, eitrige Rippenfellentzündungen, Polyserositis. Wichtig ist jedoch, daß auch im Gefolge von gewöhnlichen Infektionskrankheiten, wie nach Pertussis oder Pneumonie derartige Perimeningitiden beobachtet wurden. Es unterliegt keinem Zweifel, daß diese merkwürdige Erkrankung nicht ohneweiters erkannt wird. Hier wird man aus den septischen Begleitumständen häufig auf diese Erkrankung hingelenkt werden, wobei gewisse klinische Begleitsymptome die Diagnose ermöglichen. Auffallend charakteristische Erscheinungen sind die Hyperästhesien, besonders an den unteren Extremitäten, die stärkere Empfindlichkeit des Abdomen, Parästhesien und vor allem besonders starke allgemeine Körperschmerzen. Dazu kommt noch die der septischen Erkrankung zugehörige Temperaturerhöhung sowie eine ganz besonders starke Leukozytose im Blut.

Ganz besonders wichtig ist aber die Frage des Liquors. Hier kann man durch die Eigenart des pathologischen Prozesses leicht zu einer falschen Diagnose verleitet werden. Wenn man in solchen Fällen richtig punktiert,

so wird es in der Mehrzahl der Fälle vorkommen, daß man bei der Lumbalpunktion negative Werte der Rückenmarksflüssigkeit findet. Die vollkommene Klarheit des Liquors, der Mangel einer wesentlichen Zell- oder Eiweißvermehrung kann zu irrigen Schlüssen Veranlassung geben; hingegen zeigt sich aber gleichzeitig durch diesen Befund ein wichtiges, charakteristisches Merkmal der Pathologie dieses Prozesses: Die vollständige Unverändertheit der Spinalflüssigkeit beweist nämlich, daß im Subarachnoidealraum Zeichen einer krankhaften Veränderung nicht gefunden werden. Wir sind also auf diese Weise bereits dahin orientiert, daß der Prozeß nicht zu einer Mitbeteiligung der Liquorräume geführt hat, daß also der Prozeß an der äußeren Seite der Dura eine Grenze gefunden hat, welche nicht überschritten wird. Es ist wichtig, daß derartige Punktionsbefunde bei Perimeningitis durchaus charakteristisch sind, daß sie sowohl bei jenen Fällen gefunden werden, welche spinale Symptome bieten, wie selbstverständlich auch bei jenen, wo eigentlich Rückenmarkzeichen noch nicht zur Entwicklung gelangt sind. Diese Bemerkung weist uns auf die Feststellung der Tatsache, daß ganz gleichsinnige perimeningitische Prozesse in einem Fall ein Spinalsyndrom bewirken, im anderen Fall jedoch eine spinale Erkrankung nicht bedingen. Inwieweit bei solchen Fällen die Dauer des Prozesses eine Rolle spielt, bleibe dahingestellt und es wäre nicht ausgeschlossen, anzunehmen, daß wahrscheinlich eine größere Anzahl von Fällen von Perimeningitis eine echte spinale Miterkrankung zeigen würden, wenn die Kranken nicht vorher dem septischen Leiden erliegen oder aber nach Erkenntnis der Sachlage durch einen operativen Eingriff der Heilung zugeführt werden. Immerhin werden wir im Verlaufe unserer Ausführungen noch Gelegenheit haben, darauf hinzuweisen, daß trotz der verhältnismäßig einfachen und eindeutigen Befunde das pathogenetische Reaktionsverhältnis des epiduralen Prozesses mit Rückenmarksveränderungen nicht klar analysiert werden kann.

Die diagnostische Klärung solcher Fälle kann durch die Lumbalpunktion erfolgen, wenn man nicht mit der Punktionsnadel die Dura durchstößt, sondern aus dem epiduralen Raum her die eitrige Flüssigkeit ansaugt. In solchen Fällen ist natürlich die Diagnose leicht zu erhärten. Doch wird man auch durch rein lokale Reaktionen einerseits, Anamnese und allgemeinen Befund andererseits in den meisten Fällen die Möglichkeit haben, die richtige Diagnose zu stellen und unter Umständen in solchen Fällen versuchen, durch operative Freilegung der septischen Grundquelle den fortschreitenden Prozeß in der Entwicklung zu hemmen und weiterhin die bestehenden namhaften Veränderungen zu beheben, um dadurch eine Heilung zu ermöglichen. Eine große Anzahl von Fällen der Literatur zeigt, daß eine derartige Therapie sehr erfolgreich sein kann.

Wir wollen nun im folgenden einen Fall beschreiben, der uns vor vielen Jahren zur Untersuchung zugewiesen wurde und der in gewisser Hinsicht geeignet ist, verschiedene Fragen der Rückenmarkspathologie zu erörtern und einige Tatsachen zeigt, welche die Pathogenese der transversalen Erkrankung des Rückenmarks aufhellt.

Es handelt sich hier um J. Sch., 24 Jahre alt, Hausgehilfin, aufgenommen am 15. März, gestorben am 25. März 1921.

Diagnose: Myelitis des oberen Dorsalmarks nach Furunkel des rechten Vorderarms. Pneumonie im linken Unterlappen, Decubitus, Cystitis haem.

Immer gesund gewesen. Anfang März 1921 Furunkel. 12. März angeblich nach einem Bad Schüttelfrost, Stechen in der Brust und im Rücken, Atembeschwerden und Erbrechen. Pat. blieb im Bett, Kopfschmerzen, Kreuzschmerzen, trockener Husten, appetitlos, hohes Fieber. Spital.

Seit Herbst 1919 Ausfluß, März 1920 Entfernung einer blumenkohlartigen Geschwulst am Genitale. Juli 1920 Blasenkatarrh.

Status: Pat. hochfebril, Sensorium leicht getrübt. Kopfbewegung gegen das Sternum nur mit intensiven Schmerzen im Rücken möglich. Gesicht zyanot.; dyspnoisch; Augenbewegungen frei. Pupillen normal, kein Herpes. Lunge normal: Herz o. B., ebenso Abdomen. Am rechten Unterarm ein großer, derb-infiltrierter, spontan eröffneter Furunkel. PSR. nicht auslösbar, Babinski und Oppenheim nicht vorhanden. Leichte Hyperästhesien der unteren Extremitäten.

Nachtrag: Zur Zeit der Erkrankung und vor der Spitalsaufnahme nur Schmerzen im Kreuz und Rücken bei Bewegung, keine Harnbeschwerden, keine Parese.

16. März: Schmerzen im Rücken, die sich bei Bewegung sehr steigern; bronch. Geräusche über den Lungen. Im Harn: Albumen positiv $0{,}1^0/_{00}$, sonst negativ. Blutdruck 140. Im Blut: 13.700 Leukozyten.

18. März: Retentio urinae. Hartnäckige Obstipation. Starke Rückenschmerzen. Hohes Fieber.

20. März: 39,6 Temperatur. Leukozyten im Blut: 26.000. Im Harnsediment massenhaft Kokken und Leukozyten. PSR. Φ. ASR. Φ. Beginn der Parese der unteren Extremitäten.

21. März: Zyanose der Wangen, beschleunigte Atmung, vollständige Parese beider Beine. Obere Extremitäten frei; hochgradiger Meteorismus, Bauchmuskeln erschlafft. PSR. und ASR. fehlen. Sensibilität an den Beinen und am Bauch bis zur Höhe des Rippenbogens — rechts etwas höher, links 2 Querfinger tiefer — beträchtlich herabgesetzt, besonders distal vom Knie abwärts, schwächer am Oberschenkel und Bauch. Die Störung betrifft sowohl die taktile als die Schmerz- und Temperaturempfindung. Unterschenkel bds. nahezu anästhetisch. Retentio urinae et alvi. Die Schmerzen im Kreuz haben aufgehört. Aufsitzen nicht mehr schmerzhaft. Unter der linken Lunge Tympanismus, in der Gegend des angulus scap. hohes Bronchialatmen. Wirbelsäule nicht deformiert; vom 4. Dorn nach abwärts bis zum 12. klopfempfindlich, am stärksten in der Höhe des 4. und 5. Brustdorns. Auch rückwärts Sensibilitätsstörung in Rippenbogenlinie, darüber eine leichte hyperästhetische Zone bis zum 4. Brustdorn. Fundus normal.

23. März: Status idem. Decubitus. Haem. Zystitis. Die Haut des Gesichtes ist stark gerötet mit zwei kleinen und einer großen mit klarer Flüssigkeit angefüllten Blasen. Ödeme der Füße. Puls 140.

24. März: Lumbalpunktion: Liquor gelb trüb. Druck nicht erhöht. Zellen 329. Nonne-Apelt +. Vollständige Apathie.

25. März: Lungenödem. Exitus.

Obduktionsbefund: Überaus kopiöse Eiterung des Wirbelkanals in Form extraduraler Exsudierung in der Erstreckung vom 2. Brustwirbel bis zum untersten Lendenwirbel. Diffuse Eiterung der Wirbelsäulenmuskulatur mit Bildung kleiner symmetrischer paravertebraler Abszesse, rechts und links vorne, entsprechend dem 3. und 4. Brustwirbel. Haem. eitrige Zystitis. Junge Pyelonephritis; rechts. konfl. Lobulärpneumonie. Herde im linken Unterlappen.

Leptomeningen des Rückenmarks glatt, frei von Exsudation. Rückenmark erscheint in seiner ganzen Ausdehnung ein wenig komprimiert, verschmälert. Auf Durchschnitten in verschiedenen Höhen negativer Befund.

Kurz zusammengefaßt handelt es sich um eine junge Person, die aus voller Gesundheit an einem Furunkel erkrankte und nach dem Auftauchen eines Schüttelfrostes die typischen Erscheinungen der Perimeningitis bot.

Nach unseren früheren Ausführungen zeigt sich, wie die Krankengeschichte lehrt, ein durchaus typisches Bild, wobei die Leukozytenzahl und Temperatur besonders hochgestellt sind; es entwickelte sich binnen wenigen Tagen ein typisches Querschnittssyndrom, so daß man von einer transversalen Myelitis des oberen Dorsalmarks sprechen konnte. Wichtig ist, daß die Wirbelsäule von einem gewissen Punkt an nach abwärts besonders empfindlich war, und daß gerade in einem Punkt der Wirbelsäule, und zwar am 4. und 5. Brustdorn ein besonders hoher Grad der Klopfempfindlichkeit bestand. Wesentlich ist ferner, daß am Tage vor dem Exitus die Lumbalpunktion eine pathologische Spinalflüssigkeit zutage förderte und die Trübung des Liquors und Pleozytose bei mäßiggradiger Eiweißvermehrung weist darauf hin, daß auch im Subarachnoidealraum dieses Falles sich scheinbar ein pathologischer Prozeß entwickelt hatte.

Insoweit sehen wir eine Abweichung von dem typischen normalen Befund des Liquors bei einem Fall von Perimeningitis und es wäre hier vielleicht anzunehmen, daß die relativ lange Dauer des Prozesses und die sogleich zu besprechende schwere Rückenmarkserkrankung ursächlich diese Liquorreaktion bedingt hat. Darauf werden wir später noch zu sprechen kommen.

Der Obduktionsbefund dieses Falles ergab die charakteristische extradurale Eiterung im Wirbelkanal vom 2. Brustwirbel nach abwärts und, was besonders bemerkenswert ist, die Entwicklung symmetrischer paravertebraler Abszesse in der Höhe des 3. und 4. Brustwirbels. Die Obduktion zeigt hingegen, daß die Leptomeningen vom pathologischen Prozeß verschont sind, daß sich vor allem eine gleichsinnige Exsudation wie im epiduralen Raum hier nicht findet. Man konnte also bei der Obduktion das Bestehen einer leptomeningealen Erkrankung oder einer entzündlichen Reaktion im Subarachnoidealraum nicht feststellen. Wir betonen dies hier deswegen, weil hiemit ein Gegensatz zwischen dem Ergebnis der Lumbalpunktion und dem anatomischen Befund besteht. Wir möchten darum vielleicht meinen, daß das Ergebnis der Lumbalpunktion auch in unserem Falle durch technische Fehlerquellen getrübt ist, indem vermutungsweise bei der Punktion eitrige Elemente während des Durchstechens des epiduralen Raumes in die Kanüle eingedrungen sind, so daß es infolgedessen zu einer Vermengung von Liquor und epiduralem Eiter kam, das für eine gewisse Gefahr eines solchen Eingriffes bei Perimeningitis spricht.

Die histologische Untersuchung, die wir folgen lassen, läßt es wahrscheinlich erscheinen, daß die hier vertretene Ansicht bezüglich des Liquorbefundes zutrifft.

Der Obduktionsbericht teilt weiter mit, daß das Rückenmark in seiner ganzen Ausdehnung ein wenig komprimiert und verschmälert erscheint, ein Befund, den wir bei unserer Nachprüfung nicht vollinhaltlich bestätigen konnten, wenngleich es möglich ist, daß durch die sofort erfolgte Fixierung

eine spätere Veränderung der Gestalt des Rückenmarks ermöglicht wurde. Die Rückkehr jedoch zu annähernd normalen Oberflächenverhältnissen im fixierten Zustand erscheint uns unwahrscheinlich, zumal gewöhnlich die Fixierung doch eher geeignet ist, die Deformität des Marks zu verstärken, als zum Verschwinden zu bringen. Wir glauben hingegen, daß die vielleicht ein wenig weichere Konsistenz des Rückenmarks schon genügt, um bei der Obduktion durch Herabsetzung des normalen Härtegrades eine derartige Kompression vorzutäuschen, in Wirklichkeit jedoch eine richtiggehende mechanische Beeinträchtigung nicht gegeben ist. Was aber das Interessanteste ist, ist die Mitteilung des Obduzenten, daß er auf Durchschnitten des Rückenmarks in verschiedenen Höhen ein negatives Bild erhalten hat. Dieser Befund hat bei der von uns erfolgten Nachkontrolle eine wesentliche Abänderung erfahren. Wenn es auch richtig ist, daß ein großer Teil der Rückenmarksgebiete scheinbar frei von Veränderungen ist, so konnten wir doch -- und zwar gerade an den charakteristischen Stellen -- bereits makroskopisch eine schwerste Entartung des Rückenmarks feststellen. Der klinische Befund hat darauf hingewiesen, daß vermutungsweise in der Höhe des oberen Dorsalmarks ein Kulminationspunkt des Prozesses liegt. Als wir im Bereiche des 4. und 5. Thorakalsegmentes das Rückenmark anschnitten, sahen wir, daß hier ein schwerer Entartungsprozeß vorliegt und wir haben diese Höhe des Marks in Serien geschnitten, um die Entwicklung dieses sozusagen streng lokalisierten Prozesses zu verfolgen.

Die nachfolgenden Beschreibungen zeigen, daß hier eine schwere spinale Erkrankung vorliegt, daß also tatsächlich das Symptom einer Querschnittsunterbrechung des Rückenmarks durch den anatomischen Befund erklärt wird.

Wenn wir an die Beschreibung des pathologischen Prozesses herantreten, so zeigt sich zunächst an der Serie, die aus den erweichten Bezirken angefertigt wurde, folgendes Bild.

Abb. 1. (Dieser Schnitt und die folgenden entsprechen der Höhe von D 4—5.) Man sieht eine Erkrankung des Rückenmarks, welche sich hier vorwiegend an den dorsalen Partien des Rückenmarks abspielt. Wir finden zunächst als besonders charakteristisch eine Erweichungshöhle, welche fast den ganzen ventralen Anteil der beiden Hinterstränge einnimmt. Der elliptische Defekt zeigt eine leichte fast kapsuläre Umrahmung, reicht ventral bis zur Commissura posterior und dorsal — an der Septumlinie gemessen — nicht bis zur Peripherie, sondern läßt fast die dorsale Hälfte des Hinterstranges unverändert. Es ist vom ventralen Hinterstrangsfeld der beiden Seiten nur ein ganz schmaler Streifen geblieben, so daß der Defekt nicht an das Hinterhorn anstößt. In der Septumlinie, wo diese nicht zerstört ist, sieht man eine Aufhellung der Markscheiden, welche wie ein Sporn bis an die dorsale Begrenzungslinie des Marks heranreicht. Im Hinterstrang der einen Seite, wo dieser nicht vom Erweichungsprozeß betroffen ist, erkennt man einen weiteren kleinen Erweichungsherd, der auch elliptisch geformt ist, jedoch die ganz scharfe Begrenzung wie beim zentraleren malazischen Hauptherd vermissen läßt. Auffallende, zum Teil diffus, vielfach jedoch mehr keilförmig angeordnete Aufhellungsbezirke sieht man im Hinterseitenstrang der einen Seite und mäßiggradige, mehr diffuse Lückenfeldbindungen im gesamten Seitenstrang der anderen Seite. Was hier vollständig intakt erscheint, ist die graue Substanz, sowohl in ihren vorderen, hinteren und zentralen Partien. (Eine beson-

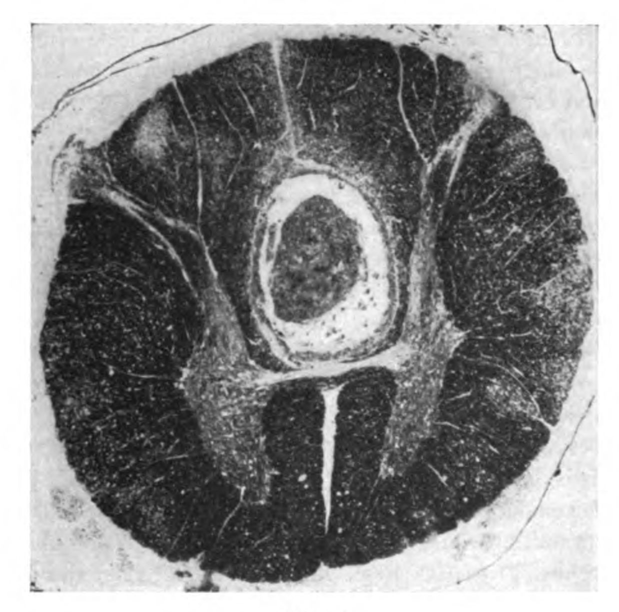


Abb. 1.



Abb. 2.

dere Veränderung des Vorderhorns der einen Seite wird später beschrieben werden.) Wesentlich ist für uns hier die Feststellung, daß eine allgemeine Aufhellung der Randzone vermißt wird und die eventuell an der Peripherie vorhandenen Lichtungsbezirke machen nicht den Eindruck einer Systemisierung im Sinne einer Randdegeneration, sondern sind als Einzelherde der Vasokoronaaffektion aufzufassen.

Verfolgen wir die Serie ein wenig nach abwärts, so sieht man folgendes:

Abb. 2. In Ergänzung der Beschreibung des früheren Schnittes konnten wir dort sehen, daß das eine Vorderhorn ein wenig breiter war als das der anderen Seite. Wir erkennen nun in Abb. 2, die wenigen Schnitten weiter distal entspricht und wobei die Abbildung von einem umgekehrt aufgeklebten Schnitt stammt, folgendes:

Der Herd im ventralen Hinterstrangsfeld ist verhältnismäßig gleichgeblieben. Er zeigt keine Änderung gegenüber der früheren Höhe. Hingegen hat man die Empfindung, als ob die Gegend um das ein wenig deformierte restliche hintere Septum, das noch erhalten geblieben ist, einer weit schwereren Entartung anheimgefallen ist, und daß sich hier eine mehr diffuse Aufhellung des Markscheidengebietes präsen-

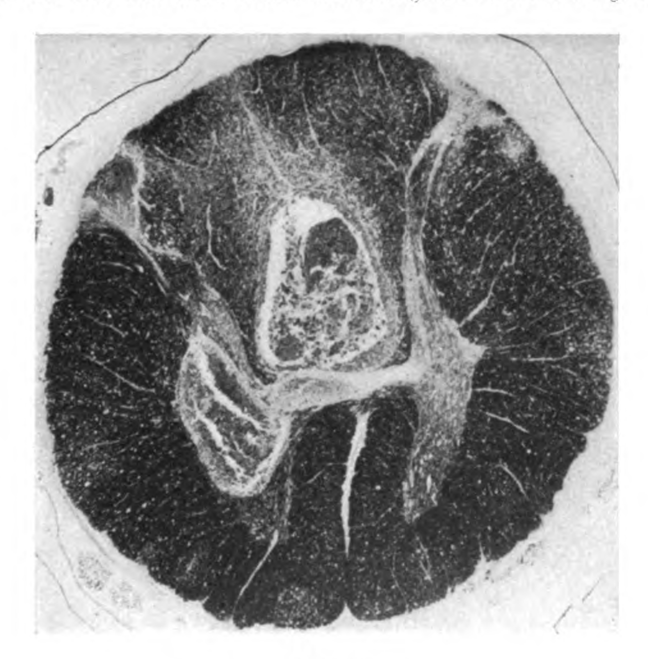


Abb. 3.

tiert. Ventral davon grenzt sich der große Erweichungsherd in ganz der gleichen Weise (s. Abb. 1) ab. Hingegen hat sich der kleine Herd im Hinterstrang der einen Seite, in Abb. 1 rechts gelegen, — hier links — wesentlich verändert. Man erkennt nunmehr eine lokale elliptische Nekrose, wobei der größere Durchmesser parallel zur Oberfläche des Rückenmarks verläuft und man sieht also hier ein Pendant zu dem im ventralen Hinterstrangsfeld aufgetauchten Erweichungsherd. Die genauere Untersuchung dieser Stelle zeigt, daß es sich hier, genau so wie im Hauptherd, um einen typischen malazischen Prozeß handelt, der sich durch nichts von sonstigen Rückenmarkserweichungsherden unterscheidet.

(Auf die Frage der Gefäßveränderungen werden wir zusammenfassend erst später zu sprechen kommen, da diese einen wesentlichen Unterschied gegenüber den übrigen Rückenmarkserweichungen mannigfacher Art darstellen.)

Was diesen Schnitt jedoch von früheren ganz erheblich unterscheidet, ist das Auftreten eines dritten Erweichungsherdes, diesmal in der grauen Substanz, und zwar im Vorderhorn der einen Seite, und zwar gerade in jenem, das wir im früheren Schnitte als leicht geschwollen erkannt haben. Wir können also die Verbreiterung des Vorderhorns der einen Seite in Abb. 1 als Folge eines bestehenden Ödems

deuten. Sonst sehen wir auch an dieser Stelle einen ein wenig unregelmäßig geformten Erweichungsherd, der sich durchaus an die Grenzen der grauen Substanz hält, an keiner Stelle in das Markweiß übergeht, in der grauen Substanz jedoch nur kleine Teile derselben intakt läßt. Der Herd dringt mit einer dreieckigen Spitze in die Basis des Hinterhorns ein und bildet auch einen Fortsatz gegen die Massa centralis hin. Eine relative Druckwirkung des vermutlich begleitenden Ödems führt zu einer Dislokation des vorderen Septums, welches namentlich im dorsalen Anteil eine leichte Abweichung zeigt und fast bogenförmig in das Vorderhorn der anderen Seite hineingedrängt wird. Man hat bei diesem Herd wie bei jenem im Hinterstrang den Eindruck, als ob es sich hier um ein ganz scharf umgrenztes Gebilde handeln

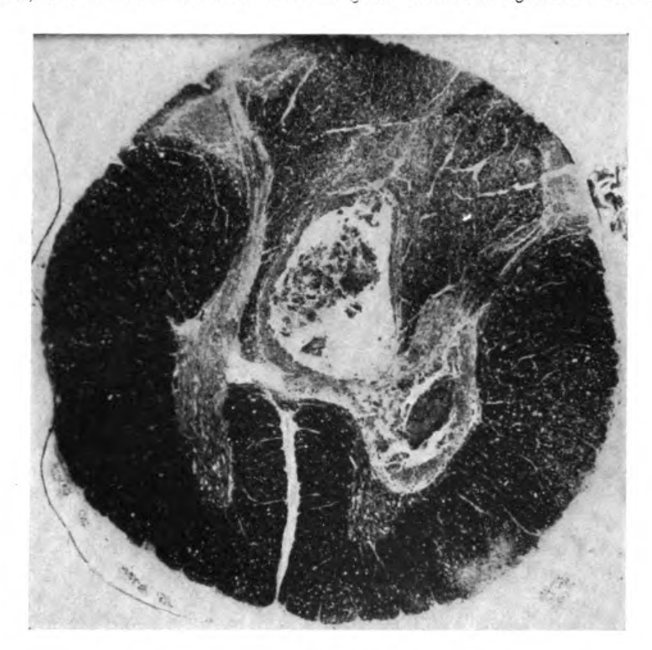


Abb. 4.

würde, wobei sich zunächst zwischen gesundem und zentral erweichtem Gebiet eine Zone des vollständigen Zerfalls gruppiert, so daß man den Eindruck hat, als ob der Gewebsdetritus im Zentrum der Erweichung gewissermaßen sedimentiert.

Abb. 3 zeigt eine weitere Veränderung des Rückenmarksbildes. Im Hinterstrang ist der Herd im ventralen Feld verhältnismäßig gleich unverändert, wenngleich seine scharfe Abgrenzung gegen die Kommissur nicht mehr in diesem Ausmaß wie früher besteht. In der Mitte hat man den Eindruck, als ob der Erweichungsprozeß in die graue Zentralmasse eindringt und nur an der Grenze gegen das Hinterhorn hin sieht man Reste der Hinterstrangsfasern. Der dorsale Anteil des Hinterstrangs beginnt sich immer mehr und mehr zu lichten, so daß fast das ganze Territorium eine schwere degenerative Entartung aufweist. In diesem Bereiche fällt in erster Linie eine diffuse Markscheidendegeneration auf, hingegen fehlt hier jedes weitere Kalkül einer echten malazischen Entartung. Der zweite Hinterstrangsherd, den wir in Abb. 2 knapp an den Apex des Hinterhorns angelehnt gesehen haben, hat hier eine leichte Verschiebung in der Richtung erfahren, daß der distale Teil des Hinterhorns das ganze periphere Randgebiet in den Erweichungsvorgang einschließt, daß aber die Form sich insoweit geändert hat, als aus dem elliptischen Grundherd

jetzt ein mehr keilförmiger Erweichungstypus sich gebildet hat. Der Herd im Vorderhorn — in dieser Abbildung wieder rechts — hat an Umfang zugenommen. Er respektiert jetzt nicht mehr die Grenze der grauen Substanz, sondern reicht seitlich über diese hinaus in den Seitenstrang hinein. Der Herd hat hier wieder mehr eine leicht ovale Gestalt mit einem deutlich keilförmigen Vorsprung in die Hauptmasse des Hinterhorns. Neben diesem Hauptherd der grauen Substanz taucht — hier in dieser Abbildung allerdings weniger deutlich hervortretend als im Originalpräparat — ein weiterer Erweichungsherd auf, der sich als eine elliptische Brücke in der Massa centralis etabliert und dadurch zwischen Vorderhorn und Hinterstrangsherd eingeschobenes Erweichungsgebiet darstellt. Auf diese Weise haben wir also in dieser

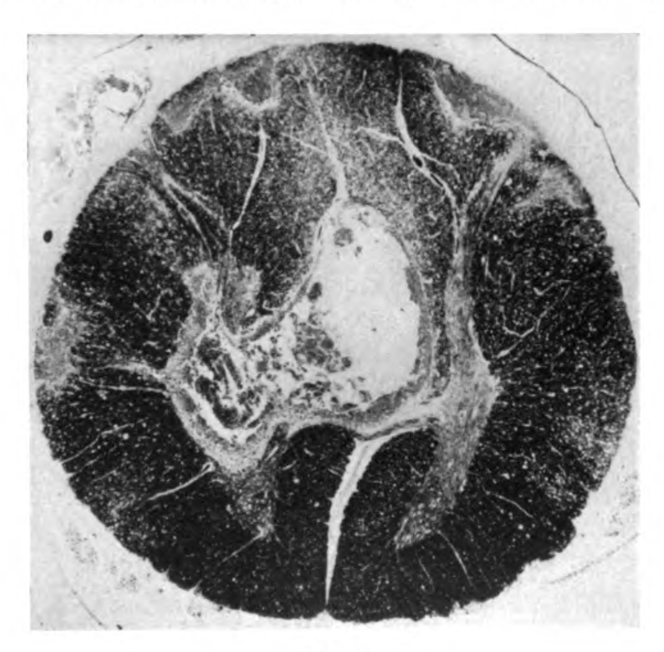


Abb. 5.

Höhe nunmehr schon vier Erweichungsherde, ganz abgesehen von den verschiedenen, namentlich an der Peripherie deutlich hervortretenden, streng lokalisierten oder mehr diffus angeordneten Lückenfeldbildungen, die aber nicht als richtige „Herde" aufzufassen sind.

Abb. 4 zeigt nun die Weiterentwicklung des Prozesses. Im Gegensatz zur vorhin beschriebenen Dreiteilung der Erweichungsherde in Form der drei Ellipsen: im Grau des Rückenmarks der einen Seite, in der Massa centralis und im Hinterstrang hat die Selbständigkeit der einzelnen Teile der Erweichung aufgehört und man bemerkt nun, wie es zu einer Kommunikation der drei erweichten Gebiete gekommen ist. Die graue Substanz der anderen Seite ist noch immer intakt, wenngleich in der Massa centralis — in dieser Abbildung rechts — ein neuerlicher Erweichungsprozeß einsetzt, der bis an den Sulcus anter. heranreicht und auch einen Teil der vorderen Kommissur zur Einschmelzung bringt. Die diffuse Entartung des restlichen Hinterstrangs hat weitere Fortschritte gemacht, so daß das ganze Gebiet eine allgemeine Aufhellung zeigt. Sie ist in der Gegend des hinteren Septums keilförmig mit der Spitze nach der Peripherie gestellt und außerdem erkennt man weitere lokalisierte Entartungsvorgänge im Hinterstrang selbst. An der Peripherie sieht man zwei Erweichungsherde auftauchen,

wobei sich in der Abbildung rechts an der Grenze des Hinterstrangs gegen das Hinterhorn — an der Peripherie gelegen — eine Menge von keilförmiger und elliptischer Konfiguration zeigen; das Hinterhorn ist hier noch nicht ganz zerstört. Der vorhin beschriebene kleinere Erweichungsherd im Hinterstrang hat sich mehr lateral verdichtet und bildet eine keilförmige Ecke, indem die ganz dorso-lateral reichende Partie des Hinterstrangs, welche an das Hinterhorn angrenzt, zerstört wird. Bei diesem Herd ist es wichtig, daß die Peripherie nicht vollständig zugrunde gegangen ist, denn zwischen dem keilförmigen malazischen Herd und der Oberfläche des Rückenmarks findet sich eine schmale Zone, in der die Markscheiden zwar erkrankt, aber nicht vollständig zerstört sind. Sonst sieht man kleinere lokalisierte Randdegenerationen

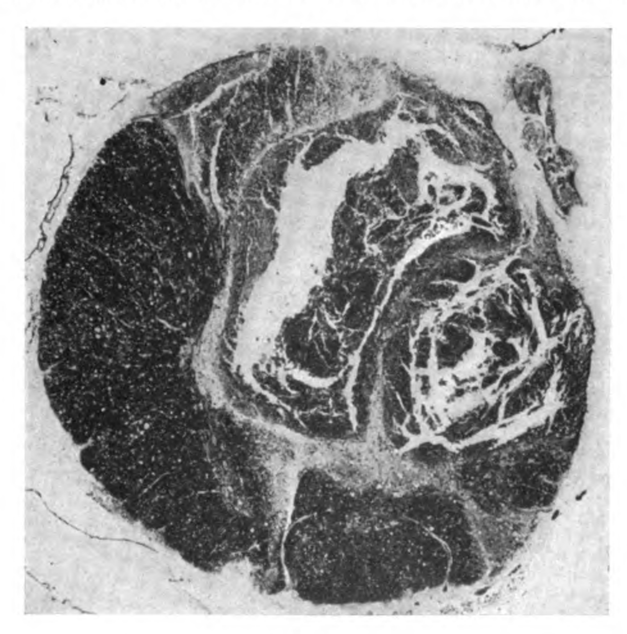


Abb. 6.

im Vorderseitenstang der einen Seite, muß jedoch feststellen, daß große Partien der weißen Substanz, besonders im Vorderseitenstrang — in der Abbildung rechts — durchaus als intakt zu werten sind.

Abb. 5 zeigt die weitere Entwicklung des Prozesses in dem Sinne, daß die Kommunikation der Erweichungshöhlen im ventralen Hinterstrangsfeld und im Rückenmarkgrau der einen Seite erhebliche Fortschritte gemacht hat. Man kann hier die ehemaligen Teile schwer voneinander trennen, zumal der Detritus hier zu einer einheitlichen Masse zusammengesintert ist. Im Bereiche des schwer veränderten Rückenmarksgrau erkennt man aber neber der typischen Erweichung eine begleitende allgemeine Quellung der Grundsubstanz, die sich am deutlichsten im Bereich des Hinterhorns zeigt, wo der Quellungsprozeß eine ganz auffallende gestaltliche Umformung des Grau bedingt hat. Durch die Schwellung der Nervensubstanz hat das Hinterhorn eine ganz andere Form erfahren, eine morphologische Abweichung, die wieder plötzlich scharf an einer Stelle absetzt, um an morphologisch normale Rückenmarksterritorien anzugrenzen. Vielfach wird allerdings diese Deformiertheit durch eine gleichsinnige Entartung der weißen Substanz und Einschmelzung derselben verstärkt. Das Wesentliche dieses Schnittes aber ist die weitere Entartung der dorsalen Rückenmarkshälfte, sowohl der Hinter- wie der Seitenstränge. Neben der schon immer charakte-

ristischen diffusen Lichtung keilförmiger Art im Bereiche des hinteren Septums tauchen nun neue periphere Erweichungsbezirke auf, die perlenschnurartig die ganze Rückenmarksperipherie des Hinterstranges erfüllen und von Brücken, scheinbar normalen Gewebes, getrennt, sich auch im Seitenstrang finden. Es handelt sich um vorwiegend keilförmige Erweichungsflecke, welche mit der Basis an der Rückenmarksoberfläche sitzen und allmählich auf diese Weise das ganze Hinterstrangsgebiet zur Einschmelzung bringen. Etwas Ähnliches gilt auch für den Seitenstrang, doch sind die Veränderungen hier quantitativ nicht so hochgradig wie im Hinterstrang.

Verfolgen wir die Serie noch weiter nach abwärts, so sehen wir, daß sich der Entartungsprozeß immer weiter und weiter herausdifferenziert hat, und daß eigent-

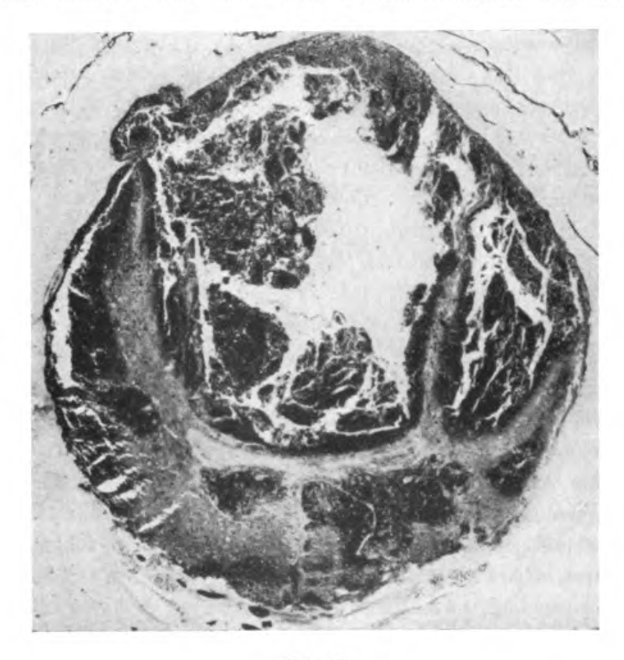


Abb. 7.

lich an jenen Stellen der Serie, die Abb. 6 und 7 zeigen, der normale spinale Aufbau nicht mehr vorhanden ist. Hier erkennt man in

Abb. 6 nur mehr mühsam die ehemalige spinale Konfiguration. Wir erkennen den Sulcus spinalis ant., Reste des rechten Vorderhorns, Überbleibsel des linken Vorderhorns Hingegen ist sonst nur an der lichten Farbe eine ungefähre Rückenmarksstruktur der grauen Substanz wahrzunehmen, die sich im übrigen aus folgenden Teilen zusammensetzt: Einem fast intakten Seitenstrang der rechten Seite und einem allerdings schon sehr stark gelichteten und randdegenerierten rechten Vorderstrang. Der Entartungsprozeß geht entlang des Septums in die Massa centralis über. Der linke Vorderstrang ist intakt und reicht relativ unbeschädigt bis zu einem keilförmigen Herd des Vorderseitenstrangs, der sich ungefähr in der Gegend des Tractus spinotectalis et thalamicus befindet. Von da ist eigentlich nichts mehr vom Rückenmark zu sehen als mehr oder minder zerklüftete, zerfallene Herde, deren einer den ganzen linken Seitenstrang mit Einschluß der grauen Substanz, deren zweiter das gesamte Hinterstrangsgebiet beider Seiten befällt und schließlich ein dritter, die dorso-laterale Hälfte des Hinterstrangs rechts befallender Herd, der einen großen Keil repräsentiert und hier die ganze Randperipherie des rechten Hinterstrangs erfüllt.

Abb. 7 zeigt den Höhepunkt der Erweichung, wo man überhaupt nicht mehr imstande ist, eine normale Konfiguration auch nur eines einzigen Rückenmarkanteils festzustellen; dabei ist die vordere Rückenmarkhälfte gleichfalls zerstört und nur Inseln von Markfasern stellen an verschiedenen Stellen die Reste der ehemaligen Nervensubstanz vor. Die dorsale Rückenmarkpartie besteht aus einer ganz großen zentralen Höhle und zwei seitlich geformten, wodurch eigentlich die gesamte Rückenmarksmalazie ihren Höhepunkt erreicht hat.

Die Beschreibung dieser malazischen Krankheitswirkung zeigt uns den Weg, den der pathologische Prozeß genommen hat, das heißt die Serie gibt uns die Möglichkeit, gewissermaßen die Herausdifferenzierung der Totalmalazie zu analysieren.

Wenn wir nun das Zentrum der Erweichung sehen, so können wir uns natürlich gar keinen Begriff machen von dem eigentlichen Zustandekommen der Rückenmarkserweichung, da sich an den Stellen der vorgeschrittenen Entartung eine Analyse nicht durchführen läßt. Hier hat man den Eindruck, als ob das Rückenmarkgewebe in seiner Totalität befallen wäre, während aber in Wirklichkeit dieser Erweichungsprozeß sich doch auf einfachere genetische Formen deduzieren läßt. Dadurch ist uns die Möglichkeit gegeben, diesen Entartungsprozeß klarer zu erfassen.

Wie die Beschreibung unseres Falles lehrt — auf die feineren histologischen Details wollen wir hier nicht weiter eingehen und sie nur später in jenem Umfang besprechen, als es uns für unsere Darlegungen notwendig erscheint —, haben wir einen Prozeß vor uns, der sich an den Randpartien streng an einzelne charakteristische Bezirke des Rückenmarks hält, während in den zentralen Abschnitten kleinere Herde zu größeren konfluieren, welche ihn zu einem Konglomeratprozeß stempeln, indem die einzelnen Teile miteinander verschmelzen und hier vielfach das verschleiern, was wir in den Randgebieten leicht erkennen können.

Zunächst unterliegt es keinem Zweifel, daß es gewisse charakteristische Territorien sind, die im Anfang affiziert werden, Gebiete, die scheinbar im Vergleich mit andersartigen Prozessen eine besondere Empfindlichkeit zeigen. Wir haben, wenn wir die Begriffe der allgemeinen Beschreibung der Rückenmarkerweichung heranziehen, hier erstens das Bild einer sogenannten zentralen Rückenmarksmalazie, worunter wir die Erweichung im Markgrau verstehen müssen. Zweitens aber jenen Erweichungsherd, den wir im ventralen Anteil der Hinterstränge finden und der nach unseren Erfahrungen ganz besonders charakteristisch ist. Es fällt uns auf, daß in der Mehrzahl der sogenannten transversalen Myelopathien gerade dieses Gebiet besonders erkrankt erscheint. Und auch in den ausgezeichneten Beschreibungen von Mager findet sich die Affektion dieses Gebietes in auffallend hoher Zahl. Neben diesen beiden Gebieten, Grau des Rückenmarks einerseits, ventrales Hinterstrangsfeld andererseits, finden wir weitere Erweichungsherde besonders an der Peripherie des Rückenmarks, wobei dieselben ihrer Form nach in klassischer Weise eine Abhängigkeit vom Blutgefäßapparat erkennen lassen.

Wenn wir das vorhin beschriebene Verhalten des Rückenmarks qualifizieren, so haben wir unbedingt einen Prozeß vor uns, der eine deutliche, wohl

sichere Abhängigkeit vom arteriellen Gefäßapparat zeigt, daß also hier zentrospinale Veränderungen auftauchen, welche vom Blutgefäßsystem her bedingt sind. Die charakteristische Form der zentralen Erweichung, die gut gekannte ventrale Hinterstrangsmalazie, die typischen Randkeilherde lassen es als gesichert erscheinen, daß der Prozeß als eine Schädigung des Marks durch Versagen der Blutzirkulation aufzufassen ist, eine Tatsache, die für uns von größter Wichtigkeit ist, weil wir einen Prozeß vor uns haben, bei dem eine primäre Gefäßerkrankung der Rückenmarkgefäße nicht besteht.

Zur Sicherstellung dieser Behauptung erscheint es daher notwendig, die vorhin gegebene Beschreibung des Falles nach einer anderen Richtung hin zu ergänzen. Haben wir uns vorhin lediglich darauf beschränkt, nur die typische Ausbreitung der pathologischen Veränderungen zu kennzeichnen, so wollen wir jetzt doch einige Details des krankhaften Geschehens besprechen.

Zunächst fällt uns auf, daß an keiner Stelle des Rückenmarks, sowohl im Zentrum auf dem Höhepunkt der Erweichung, als auch in den abflauenden Ebenen irgend ein entzündlicher Prozeß gefunden wird. Nirgends kann man auch nur die geringfügigste Infiltration der Blutgefäße wahrnehmen und weder an Arterien noch Venen finden sich Infiltrationszellen. Damit sagen wir bereits, daß also lymphoide Elemente vollkommen fehlen und selbstverständlich auch polynukleäre Leukozyten restlos vermißt werden.

Was uns überhaupt verhältnismäßig stark in die Augen springt, ist der Mangel jeglicher zellulärer Hyperplasie höheren Grades, was sowohl für den mesodermalen als auch ektodermalen Zellapparat gilt.

Es ist zwar nicht zu leugnen, daß eine genaue Untersuchung an speziell gefärbten Schnitten die charakteristische Abbaureaktion am Nervensystem zeigt, daß also in weiten Partien des Rückenmarks ein Abbauprozeß statthat, der zum größten Teil von Gliazellen durchgeführt wird. Die gesamten, im Präparat vorhandenen Zellen sind Gitterzellen, die vermutlich der überwiegenden Zahl nach aus dem Gliagewebe stammen. Die verhältnismäßig starke Torpidität der Gefäßwände spricht wohl dafür, daß die mesenchymale Reaktion relativ geringfügig ist. Es bleibt natürlich dahingestellt, ob nicht — in späteren Stadien weniger schnell verlaufender Fälle — dann doch eine sekundär aufgepfropfte mesenchymale Produktion einsetzt. Immerhin steht aber auch die gliöse Hyperplasie keineswegs in einem richtigen Verhältnis zur Intensität und Ausdehnung des parenchymatösen Zerfallprozesses, so daß die reparatorische Funktion der Hilfsgewebe im weitesten Umfang versagt. Die hochgradige Schädigung des Parenchyms führt scheinbar zur biologisch begründeten Inaktivität der Glia; außerdem dürfte diese selbst Schaden gelitten haben. Diese Bemerkung beweist uns auch, daß eine richtiggehende Deckung des gesetzten Gewebsverlustes nicht möglich ist und infolgedessen resultiert auch das klassische Bild der umfangreichen höhlenartigen Erweichung. Schon dadurch unterscheidet sich dieser Prozeß von akuten Erweichungsprozessen anderer Ursachen.

Daß man im Parenchym den typischen Zerfall der Markscheiden, die cha-

rakteristischen Quellungsreaktionen an den Axonen sieht, ist selbstverständlich und dort, wo sich der Erweichungsprozeß im Anfangsstadium befindet; namentlich also an den Polen des Prozesses, sieht man charakteristische Quellungsherde, wie wir sie bei den verschiedenen anderen Formen degenerativer Myelopathien finden. Es kommt später zur völligen Zerstörung der Markscheiden und der Axone, man sieht besonders am Jakob-Mallory-Präparat die schönen Zerfallsbilder der Nervenelemente und bemerkt auch den phagozytären Abbauprozeß der stabilen und mobilen, gewucherten Gliaelemente. Diese ganz selbstverständlichen Parenchymveränderungen in ihren mannigfachen graduellen Abstufungen und ihren vorhin beschriebenen disseminierten Herden stehen in einem gewissen Gegensatz zum Zustand der Blutgefäße und der Meningen. Was die ersteren anlangt, so kann man an ihnen eigentlich gar keine charakteristischen, krankhaften Veränderungen der Wände erkennen. Weder ist eine schwere endotheliale Schädigung, noch eine erhebliche Reaktion der Gefäße der Außenhaut zu bemerken, und ebensowenig kann man einen speziellen Unterschied einer Reaktion an den Arterien oder Venen feststellen. Diese merkwürdige Unbeteiligtheit der mesenchymalen Nährstraßen ist vielleicht das Auffälligste des Prozesses. Hand in Hand mit dieser morphologischen Beschreibung der Gefäßwände geht dann auch ein weiterer negativer Befund, der uns von besonderer Wichtigkeit für die Erkenntnis des pathogenetischen Geschehens dieses Prozesses dünkt. Wir meinen das Fehlen von Blutungen. Wenn wir die Mehrzahl anderer Fälle von Rückenmarkerweichungen oder degenerativen Myelopathien durchmustern, so werden wir doch in der überwiegenden Mehrzahl, wenn nicht in allen Fällen, mehr oder minder ausgedehnte Blutungen in der Rückenmarksubstanz finden. Wir sehen sonst diese Blutungen sowohl in der grauen wie in der weißen Substanz und je nach der Art des Prozesses kann man gewöhnlich eine gewisse Prädilektion dieser oder jener Abschnitte feststellen. Hier in unserem Falle ist es nun auffallend, daß dieser sonst so konstante pathologische Befund vermißt wird, eine Tatsache, welche darauf hinweist, daß wahrscheinlich andere ursächliche Momente am Werk sind, welche eben eine Entwicklung von Blutungen nicht bedingen. Vergleichen wir nun mit den Gefäßen das zweite mesodermale Hauptgewebe, die Meningen, so haben wir folgendes zu bemerken: Die Pia mater zeigt eine eigenartige Quellung, indem die bindegewebigen Züge auffallend sukkulent erscheinen, so daß bis zu einem gewissen Grad eine stärkere Verdickung vorgetäuscht wird. Von einer ganz besonders starken Vermehrung des pialen Bindegewebes möchten wir jedoch nicht sprechen, um so mehr als eine Zellvermehrung — im Sinne einer Infiltration — in den weichen Hirnhäuten durchaus vermißt wird. Auch diese Tatsache ist für uns von Wichtigkeit, weil wir hierin eine Bestätigung unserer früher ausgesprochenen Vermutung erblicken, daß die bei der Lumbalpunktion vorgefundene Zellvermehrung nicht als ein Kriterium des wirklichen Zustandes des Liquors zu verwerten ist, sondern zum Teil eine zwangsläufige, technisch bedingte Verfälschung vorstellt. Die relative, zelluläre Inaktivität an den Leptomeningen ist überaus auffallend und wird nur ersetzt durch eine allenthalben vorhandene leichte

Wucherung der bindegewebigen Elemente, in Form einer Ansammlung von Makrophagen, Fettkörnchenzellen, die scheinbar in einem gewissen Ausmaß aus dem Rückenmark heraus in die Liquorflüssigkeit hineingetragen wurden. Wir können also die zelluläre Reaktion der Leptomeningen vielleicht so deuten, daß es sich hier nicht um eine eventuell vorhandene entzündliche oder plastische Meningitis handelt, sondern um den formalen Ausdruck der leptomeningealen Reagibilität auf die schweren degenerativen intraspinalen Vorgänge. Der Subarachnoïdealraum selbst zeigt — ähnlich wie die Maschen der Leptomeningen — eine gewisse Ansammlung von Abbauzellen, die mit Fettkörnchen gefüllt sind, läßt aber, genau so wie die weichen Hirnhäute, eine hämatogene oder histiogene echte Infiltratreaktion vermissen. Was die Dura mater anlangt, so bietet diese auch ein merkwürdiges und charakteristisches Verhalten. Im allgemeinen sieht man, daß ein gröberer Defekt oder eine schwerere, krankhafte Reaktion an dieser Membran vermißt wird. Sie zeigt sich eigentlich gestaltlich unverändert und man kann lediglich eine ein wenig verwaschene Struktur erkennen, ohne daß es jedoch in den einzelnen Schichten des duralen Gewebes zu irgend einer wesentlichen Abänderung gekommen ist. Man kann vielleicht von einer reinen Quellung, ähnlich wie in den Leptomeningen sprechen, findet aber hier in diesem Fall sicherlich nicht die geringsten Zeichen einer Reaktion, die man im Sinne einer Pachymeningitis deuten könnte. Weder an der Innenseite der Dura, noch in ihrem ganzen Querschnitt zeigt sich eine eitrige oder nichteitrige infiltrative Veränderung, und selbst an der Außenseite der Dura, welche ja von einer Eitermasse umflossen war, ist nach der histologischen Beschreibung kaum eine wesentliche purulente Veränderung wahrzunehmen. Auffallend sind derbe Klumpen eines Fettgewebes, welches auch von bindegewebigen Zügen durchzogen wird. Und hier sieht man dann polynukleäre Leukozyten, ohne aber eine stärkere Bindung an die Dura selbst, so daß für diesen Fall wenigstens die histologische Bezeichnung einer Pachymeningitis externa durchaus ungerechtfertigt wäre. Man gewinnt infolgedessen den Eindruck, als ob tatsächlich nur vom knöchernen Gerüst her die Dura als Nachbarschaftsgewebe sekundär — fast könnte man sagen — auf Distanz hin, beeinträchtigt wird. In dieser Hinsicht stimmt unser Fall mit den Beschreibungen der Literatur im weitesten Ausmaße überein (s. Schmalz).

Diese Tatsachen nun, welche wir soeben über den Zustand der bindegewebigen Anteile berichten konnten, lassen uns den spinalen Prozeß noch merkwürdiger erscheinen, als es bei sonstigen perispinalen Prozessen möglich wäre. Wenn wir bedenken, daß wir eine klassische Rückenmarkerweichung vor uns haben, einen Verflüssigungsprozeß, der auf eine gewisse Höhe des Rückenmarks — in unserem Fall das obere Dorsalmark — beschränkt ist, wenn wir dann die Wahrnehmung machen, daß ein Gefäßprozeß vermißt wird, der uns sonst in den meisten Fällen die Erweichung erklärt, wenn wir weiterhin sehen, daß sowohl Leptomeninx wie Liquorraum und Dura mater selbst eigentlich gestaltlich unverändert oder kaum jene groben Abweichungen zeigen, wie wir sie sonst finden, so müssen wir doch hier nach

anderen Momenten suchen, welche eben die Entwicklung der krankhaften Rückenmarkserscheinungen erklären können.

Es unterliegt nach der Beschreibung der Rückenmarksbilder wohl kaum einem Zweifel, daß die Erweichungsvorgänge auf gewisse Blutgefäßbezirke beschränkt sind, und daß allerdings an gewissen Punkten durch Ballung des Prozesses eine Konglomeraterweichung resultiert, welche die ursprünglichen Entwicklungsstadien verdeckt. Hingegen haben aber die Randpartien der Totalerweichung gezeigt, daß ohne Zweifel echte vaskulär bedingte Nekrosen auftauchen, Herde, die sich durch nichts von sicher gefäßwandbedingten Prozessen unterscheiden. Wir haben dann stellenweise Bilder vor uns, die durchaus bei allen übrigen degenerativen Myelopathien malazischen Einschlages vorkommen, gleichgültig, ob sie luetischen, tuberkulösen oder sonstigen infektiösen bzw. traumatischen Einschlages sind. Gerade die auffallende Ähnlichkeit des spinalen Zustandes unseres Falles mit Prozessen, die wir im Gefolge mehr oder minder schwerer Wirbelsäulentraumen sehen (Marburg), spricht für eine gewisse Verwandtschaft des pathogenetischen Mechanismus dieser beiden Formen. Wenn wir bedenken, daß die degenerative Myelopathie bzw. Myelomalazie doch nur in den allerseltensten Fällen durch echte Kompression bedingt ist, was wir auch für unseren Fall absolut ablehnen müssen, so unterliegt es doch keinem Zweifel, daß scheinbar auch hier von der Blutgefäß- bzw. Lymphbahn her die primäre Schädigung einsetzt. Wir könnten uns bei diffusen Veränderungen im allgemeinen die Vorstellung machen, daß die degenerative Erkrankung des Rückenmarks auf einer Störung des Physiko-Chemismus der Nervenelemente beruhe, die von einer Zirkulationsstörung abhängig ist, die in den verschiedenen Fällen Ursache oder Folge der Alteration des Parenchyms sei. In unserem Falle ist wohl sicher anzunehmen, daß die Störung der Zirkulation, und zwar der arteriellen, weniger der venösen bzw. der Lymphströmung, das primäre Moment vorstellt, denn bei solchem anatomischen Verhalten und bei diesem eindeutigen Prozeß ist wohl kaum anzunehmen, daß die Zirkulationsstörung ein sekundäres Moment vorstellt, was umgekehrt bei zahlreichen anderen degenerativen Erkrankungen sicherlich der Fall sein kann. Wir meinen daher, daß also für das Zustandekommen der krankhaften spinalen Reaktion in erster Linie eine Zirkulationsstörung verantwortlich zu machen ist, die jedoch nicht auf einer organischen Veränderung der Blutgefäße beruht, sondern doch wohl in Hindernissen zu suchen ist, die außerhalb der Rückenmarksubstanz gelegen sind.

Es ist nun klar, daß eine Zirkulationsstörung im Rückenmark irgend eine Kompensation erfahren muß durch jene Apparate, deren Aufgabe es ist, die gesetzten Schäden auszugleichen. Dies gilt in erster Linie — abgesehen von Anastomosen- und Kollateralkreisläufen — für die Meningen und die Liquorräume, welche scheinbar doch eine gewisse Pumpanlage repräsentieren und welche die Aufgabe haben müssen, die Störungen des Wasserhaushaltes des Nervengewebes durch ausgleichende Apparate zu paralysieren. Wir wissen nun, daß eine Wiederherstellung der Zirkulationsstörung dann möglich ist,

wenn es sich um keine irreparablen oder langdauernden Funktionsstörungen der Gefäße infolge vasomotorischer Parese handelt, und daß nur im Falle des Bestehens solch schwerer Veränderungen eine Restitution sich unmöglich erweist. Der zweite Apparat, der dann die Aufgabe hat, die noch vorhandene Beeinträchtigung der Blutflüssigkeitsströmung zu paralysieren und wenigstens das Überanbot von Gewebswasser aufzunehmen, ist der Liquorraum und die Meningen selbst. Hier müssen wir wohl annehmen, daß die Dura mater die Funktion tätigt, Stauungen von Flüssigkeiten durch die in ihrem Gewebe vorhandenen Lücken, Spalten, Saftstraßen- und -räume zu paralysieren, wodurch sie die Fähigkeit besitzt, Flüssigkeiten, welche sich spinalwärts gestaut haben, abzusaugen und nach außen hin abzuleiten.

Hier in unserem Falle ist nun ein Prozeß vorhanden, der beide Apparate in schwerer Weise beeinträchtigt. Wir werden wohl sicher annehmen müssen, daß durch die krankhafte Veränderung an der Außenseite der Dura, an den Intervertebrallöchern die hier durchziehenden Gefäße eine schwere Alteration erfahren haben. Wir können nicht umhin, hier vielleicht die Vermutung auszusprechen, daß der septische epipachymeningeale Prozeß zu einer vasomotorischen Schädigung führt, welche in den Weiterungen sich als eine schwere Zirkulationsstörung auswirkt. Je nach der Ausbreitung des Prozesses, je nach der Ansiedlung und Stärke der Entwicklung von epiduralen Abszessen erreicht diese vasomotorische Störung stärkere Grade und bewirkt entsprechende Schäden. Wenn aber sowohl der Vertebralis- wie der Interkostalisblutkreislauf geschädigt wird, kommt es, wie eben hier in der Höhe des 4. Dorsalsegments, zur Entwicklung der weit ausgedehnten segmentalen Erweichung. Es scheint aber die reine Vasomotorenstörung nicht allein auszureichen, um den Prozeß in dieser Form zu erklären, um so mehr, als wir überhaupt die Überzeugung haben, daß auch bei klarster Kausalität doch die konstellative Einwirkung verschiedener Momente die Entwicklung krankhafter Vorgänge beschleunigt, ergänzt und variiert. So glauben wir nicht nur allein der vasomotorischen Störung die große Bedeutung zusprechen zu können, sondern glauben vielmehr, auch in der epiduralen Eiterung ein Hindernis zu erblicken, welches den vasomotorischen Defekt auszugleichen verhindert. Die Dura, die sonst, wenn sie intakt wäre, die Fähigkeit hätte, eventuelle Störungen des Physiko-Chemismus der Rückenmarkssubstanz, die einsetzende Quellung, abzubauen und auf diese Weise den gestörten Kreislaufapparat zu entlasten, stellt aber bei der Perimeningitis ein Gewebe vor, welches nicht mehr diesen wichtigen Ergänzungsapparat darstellen kann, sondern vielmehr selbst vollständig inaktiviert, den Durchtritt von Flüssigkeit aus dem Liquorraum sogar verhindert. Es kommt so zur Summation zweier pathologischer Mechanismen, nämlich der Vasomotorenparese einerseits, dem Ausfall der pachymeningealen Ausgleichsvorrichtung andererseits. Aus dieser Konstellation entwickelt sich dann jenes vorhin beschriebene anatomische Bild.

Wenn wir also resumierend aus dem berichteten Fall etwas zur Pathogenese der spinalen Veränderungen bei Perimeningitis behaupten können, so ist es die Vermutung, daß die im Gefolge einer epimeningealen Eiterung auftretende

spinale Veränderung, die kombinierte Folge einer extra-spinal bedingten Vasomotorenparese einerseits und einer Funktionsblockade der Dura andererseits ist, so daß es durch die schwere Störung des spinalen Wasserhaushaltes zur maximalen Quellung des Gewebes kommt, welche, da die Entlastungsapparate nicht funktionieren, sich bis zur Zerstörung und Erweichung steigert.

Ein Moment soll uns jetzt noch kurz aufhalten, nämlich die Frage, warum nicht in allen Fällen von epimeningealen Eiterungen derartige spinale Veränderungen resultieren, warum in einem relativ bescheidenen Prozentsatz derartige spinale Veränderungen gefunden werden.

Hier wäre ja schon darauf hinzuweisen, was wir einleitend behauptet haben, daß in zahlreichen Fällen die richtige Diagnose zu einer operativen Entlastung führt, so daß durch diesen Eingriff jene Kompensation durchgeführt wird, welche ohne den chirurgischen Eingriff nicht geleistet werden kann. Dann scheint aber eben in unserem Fall die Erkenntnis wichtig zu sein, daß — und dafür scheint unser Fall den Beleg zu erbringen — nicht nur einer der beiden Komponenten des Prozesses allein hinreicht, das Bild der Rückenmarkerweichung zu bedingen. Denn wenn das Zusammenwirken von Gefäß- und Duraveränderung notwendig ist, um dieses charakteristische krankhafte Verhalten des Rückenmarks zu bedingen, werden, wenn nur die eine oder die andere Komponente des Prozesses wirksam wird, die verschiedenen in der Literatur beschriebenen, meistenteils reparabeln Syndrome entstehen, ohne daß es dabei zur spinalen Komplikation kommt.

Die Verteilung des vasomotorischen Prozesses im Rückenmark unseres Falles läßt eine ganze Anzahl von Fragen des Gebietes der vasomotorisch bedingten Ernährungsstörungen und degenerativen Veränderungen des Rückenmarks besonders beachtenswert und wesentlich erscheinen. Doch würde es den Rahmen dieses Aufsatzes übersteigen, wenn wir hier — von diesem Falle ausgehend — eine Anzahl wichtiger Probleme der degenerativen Myelopathien heranziehen würden und es soll einer späteren Mitteilung vorbehalten bleiben, den Zusammenhang dieser im Gefolge der Epimeningitis auftretenden Myelomalazie mit anderen degenerativen Myelopathien zu beleuchten.

Aus dem Neurologischen Institut der Universität Wien.
Vorstand: Prof. Otto Marburg.

Über die Bauverhältnisse des Gehirns einer zyklopischen Ziege.

Von

Dr. Walter Stupka,

Privatdozent für Otorhinolaryngologie an der Universität Innsbruck.

Mit 27 Abbildungen im Text.

Bekanntlich hat die Zyklopie von alters her die Phantasie der Laien und das Interesse der Ärzte erregt. Ursprünglich auf rein makroskopische Beschreibungen fertiger Mißbildungen angewiesen, gelang es mit diesen primitiven Hilfsmitteln gleichwohl einen relativ guten Überblick über diese typische Mißbildungsart zu gewinnen und ihre verschiedenen Abstufungen einigermaßen befriedigend zu klassifizieren. Dies ist das Verdienst von Etienne und Isidore Geoffroy St. Hilaire. Auf der auf diesem Wege erreichten und erreichbaren Plattform des Wissens verharrte man viele Jahrzehnte. Die Ursache davon lag darin, daß die Embryologie noch in den Kinderschuhen stak und man aus Scheu, die kostbaren und seltenen Ausstellungsobjekte der Sammlungen zu zerstören oder doch zu gefährden, von einer genaueren Zergliederung derselben Abstand nahm. Der weitere Fortschritt kam dann teils von minutiösen, vorwiegend makroskopischen Zergliederungen her (Phisalix), teils mittels Verwertung der Ergebnisse der normalen Embryologie, namentlich aber durch die Einblicke, welche man mittels der experimentellen Teratologie gewann. Während aber noch C. Dareste, welcher bei seinen berühmten Experimenten am Hühnerei durch Abänderung der Bebrütungsverhältnisse unter anderem auch Zyklopen erhielt, sich zum Studium der Monstra noch rein makroskopischer Methoden bediente und wohl nicht zuletzt dadurch gewissen Irrtümern anheimfiel, hat erst die auf ihn folgende Generation sowohl die auf experimentell-teratologischem Wege erhaltenen Gebilde, als auch die frei in der Natur vorkommenden Monstra einer genaueren histologisch-mikroskopischen Untersuchung unterworfen. Der erste hierin war um die Jahrhundertwende E. Rabaud, welcher erste Stadien von nach Darestes Vorgang erhaltenen Mißbildungen der Keimscheibe des Huhns mikroskopisch an Serienschnitten untersuchte. Er beschrieb die vom normalen wesentlich abweichende Anlage und Ausbildung des Gehirns und

der Augen von Mißbildungen, welche teils zur Anenzephalie oder Pseudenzephalie, teils sicherlich zur Zyklopie gehören. Rabaud trat im Anschluß an seine Untersuchungen der von Dareste gegebenen Erklärung der Zyklopie, nämlich allzufrühe Verwachsung der fente vertico-médiane des vorderen Hirnbläschens infolge besonderer Enge der Kopfkappe des Amnion, entgegen und bezeichnete die Anlage des zyklopischen Gehirns als eine von allem Anfang an grundverschiedene und mit der des normalen Gehirns nicht zu vergleichende. Während sich nämlich das Medullarrohr de norma durch einen aktiven Einsenkungs-, resp. Einstülpungsprozeß bilde und dadurch seinen Verschluß herbeiführe („embolischer" Prozeß), finde der endliche und gegenüber der Norm verzögerte Schluß der flach ausgebreiteten Medullarplatte des Zyklopen durch eine allmähliche Überwachsung, ausgehend von den Seitenrändern aus, statt („epibolischer" Prozeß). Später soll bei Betrachtung der für die Zyklopie maßgebenden formal- und kausalgenetischen Momente noch darauf eingegangen werden. Hier genüge einstweilen der Hinweis, daß seit Dareste die Wirkung eines äußeren, irgendwie schädigend einwirkenden Momentes besonders in den Vordergrund der Vorstellung über das Zustandekommen der Zyklopie und der mit ihr genetisch verwandten Reihe der Arhinenzephalie (Kundrat) gerückt wurde. Dies um so mehr, als die trotz Festhaltung typisch wiederkehrender Abweichungen im Bauplan des Zentralnervensystems immerhin große Mannigfaltigkeit im Detail der Annahme einer dem Grade und dem Zeitpunkt nach variierenden Noxe am besten entspricht. Und zwar sind es die Mißbildungen dreier einander koordinierter Organe, nämlich Gehirn, Auge und Riechapparat, deren gradweise veränderte Mißbildungshöhen sich gleichsinnig miteinander zu einer typischen Mißbildungsreihe verbinden, wobei der Hirnmißbildung wohl der Primat zufällt, die Bezeichnungen sich aber vielfach nach Äußerlichkeiten der Schädel- und Augenmißbildungen, zum Teil auch nach der des Nasenapparates gerichtet haben. Die Reihe beginnt im Anschluß an die nächst übergeordnete, noch höhere Mißbildungsgrade einschließende Gruppe der Anenzephalie und Meroanenzephalie mit dem Zyklopentyp, welcher alle Übergänge von schwerer Hirnmißbildung mit wahrer Anophthalmie, resp. Mikrophthalmie, den verschiedenen Abstufungen im Bau des zyklopischen Doppelauges bis zu zwei eben durch eine Scheidewand getrennten, mit eigenen Lidern versehenen und in eigenen Orbitae liegenden Augen (Ethmozephalie) durchläuft und dabei bezüglich des Nasenapparates von völliger Abwesenheit desselben über die Rüsselbildung und mehr minder defekte Ausbildung (gemeinsame äußere Nasenöffnung, Septum- resp. Choanenmangel, Unterentwicklung der Siebbeinmuscheln usw.), allmählich zur Norm fortschreitet.

Die Untersuchung solcher komplexer Mißbildungen in anderer als rein deskriptiv-makroskopischer Form, eventuell noch unter Ergänzung durch Präparationen des Schädels und der Gesichtsweichteile, wurde erst seit einigen Jahrzehnten und auch da nur sporadisch aufgenommen. Den aus drei Hauptstücken zusammengesetzten Mißbildungen entsprechend wurde teils von

ophthalmologischer Seite das zyklopische Auge genauer untersucht (Zusammenfassendes darüber bei van Duyse, Seefelder), teils von Hirnforschern das schwierige Studium des mißbildeten Zentralnervensystems aufgenommen. Die dabei gleichzeitig vorkommenden verschiedengradigen Nasenmißbildungen haben aber bislang, abgesehen von der makroskopischen Beschreibung Kundrats, keine Bearbeiter gefunden. Ein erster Anfang (Stupka) ist indes gemacht, soll auch in dieser Abhandlung weitergeführt und bei nächster Gelegenheit auf wesentlich verbreiterter Basis fortgesetzt werden.

Was nun die mikroskopische Durchforschung zyklopischer und arhinenzephaler Gehirne betrifft, so liegen bisher folgende Arbeiten vor*):

1897, O. Naegeli (aus von Monakows Laboratorium): Mit Zange entbundene menschliche weibliche Zyklopie mittleren Grades (Synophthalmia diplophthalmica) mit darüber befindlichem kanalisierten Rüssel, Fehlen der Olfactorii und unpaarem n. opt., geschlossenem harten Gaumen, aber mit Rezessusbildung im Velum, beiderseits von der Uvula, mit Mündung in den Nasopharynx. Die Mißbildung war kombiniert mit v. Monakows „Fünfbeugenbildung", Spaltung der med. obl. und des Kleinhirns in der Medianlinie und endigte hinten mit Doppelbildung des Rückenmarks und Myelocystocele. Das Großhirn stellte sich als eine große, kegelförmig nach hinten über den Thalamus ausgezogene große Blase von 1 cm Wandstärke dar. Die mikroskopische Untersuchung erstreckte sich auf alle Teile des Zentralnervensystems inkl. Endhirn. Großes Ganglion interpedunculare, corp. gen. ext. vorhanden. Zwar nur 1 Optic., aber ein deutliches Chiasma und 2 tract. optici mit mächtiger Kreuzung. Pons und und ped. pedunc. fehlen, Fornix mangelhaft ausgebildet, ebenso die corp. mammillaria. Thalami stark miteinander verwachsen, comiss. post. und Ggl. habenul. vorhanden. Große Anzahl von Nebenoliven, resp. Heteropien von Olivensubstanz. Linsenkerne, corp. striat. und Mandelkerne fehlen, ebenso eine eigentliche caps. interna. Ammonsformation bilateral symmetrisch vorhanden. Besonders wichtig sind folgende abnorme Faserverläufe bzw. Organverbindungen: 1. Eine Faserverbindung zwischen medulla obl. und der ihr zufällig anliegenden Rückenmarkspartien in beiden Richtungen. Die aus der Olive entstandenen Bogenfasern gehen nicht in das gegenüberliegende corp. restif., wie es normal wäre, sondern ziehen zum Großteil in die anliegende Rückenmarkshälfte, sind also im Sinne des geringsten Widerstandes ausgewachsen und haben bei dieser atypischen Entwicklung ihre volle Reife erlangt. 2. Atypische Sehhügelstrahlung und Sehhügelstrahlungskreuzung: Naegeli nimmt an, daß es sich bei diesen aus den Thalamuskernen stammenden Fasern ursprünglich um Projektionsfasern gehandelt habe, welche aber wegen der Bildungshemmung der Großhirnblase und der mangelhaften Verbindung zwischen dieser und dem Zwischenhirn eine ganz atypische basale Wachstumsrichtung eingeschlagen haben. Ein Großteil dieser ventralwärts konvergierenden Faserzüge (atypische Sehhügelstrahlung) strömt an der Basis zusammen, biegt sich um, kreuzt sich ganz

*) Auf eine Wiedergabe der Befunde im Detail muß selbstredend verzichtet werden, diesbezüglich sei auf die Originale verwiesen. In unkomplizierten Fällen ist der Bau des Rückenmarkes, der medulla oblongata, des Kleinhirns und des Mittelhirns bis auf den Ausfall gewisser Fasersysteme (vornehmlich der Pyramidenbahn) im großen ganzen normal, die hauptsächlichsten Störungen beginnen erst im Zwischenhirn. Im nachfolgenden werden vorwiegend die wichtigsten Abweichungen von der Norm im Großhirn und Zwischenhirn angeführt werden unter besonderer Berücksichtigung atypischen Faserverlaufes und des Auftretens von de norma nicht vorfindlichen Kreuzungen.

unregelmäßig mit dem entsprechenden Bündel der anderen Seite, um schließlich in der basalen, aus lauter Embryonalzellen bestehenden Verbindungsplatte blind und wie abgeschnitten zu endigen. „Diese basal ziehenden Fasermassen sind wohl nichts anderes als eine mißbildete innere Kapsel", deren sonderbare Gestaltung hauptsächlich durch die Abschnürung der Zwischenhirnblase von der Großhirnblase bedingt wurde. Damit ist nach Naegeli eine auffällige Unabhängigkeit in der Genese der Thalamusstrahlung vom Großhirn dokumentiert, selbständige Wegbahnung und Selbstdifferenzierung im Sinne von Roux nachgewiesen. Im normalen Gehirn ist eine derartige Dekussation der Sehhügelfasern nicht nachzuweisen, vielmehr zeigen sämtliche aus dem Zwischenhirn hervorgehenden Fasermassen die Neigung, nicht ventralwärts, sondern lateral in die innere Kapsel zu ziehen. Im beschriebenen Falle lag eine schmale, aus Embryonalzellen bestehende Basalplatte vor. Nach dieser Platte mußten daher alle Fasern strömen. Naegeli ist der Ansicht, daß vom mechanischen Standpunkt die Kreuzung leicht zu verstehen sei, insofern als Fasern, welche eine starke Konvergenz gegeneinander haben, sich eher kreuzen als in einer schmalen Partie sich vollständig umbiegen werden. Zum Schlusse wird der Versuch gemacht, zwischen den Ausfällen des untersuchten Zyklopen und der von Monakow durchgeführten Einteilung in phylogenetisch alte und phylogenetisch junge Anlagen eine Brücke in dem Sinne zu schlagen, daß hier nur die phylogenetisch jungen Anlagen Schaden genommen haben, resp. nur die phylogenetisch alten zur Entwicklung gekommen sind, das Gehirn also auf der Ausbildungshöhe eines Tieres mit nur alten phylogenetischen Anlagen (Teleostier) stehen geblieben sei.

1899, R. Bálint (aus dem Laboratorium von K. Schaffer, Budapest): Menschliche, männliche, 6 Tage alte cebocephale Frühgeburt mit 2 Augen, einer sogenannten „medianen" Oberlippenspalte und einem Nasenrudiment in Form einer Höhle, welche mittels einer linsengroßen Öffnung in das Vestibulum oris mündet und sich 4 cm weit nach rückwärts erstreckt. Eine äußere Nasenöffnung an typischer Stelle fehlt, dafür findet sich eine durch eine kleine, 1,5 cm breite und 0,5 cm hohe, mit gesunder Haut überzogene Knorpelpartie repräsentierte Nasenspitze. Mikroskopisch erwiesen sich Rückenmark, medulla obl. und Pons bis auf das Fehlen der Pyramidenareale normal. Die Neuroglia, welche das Pyramidenareale hätte aufnehmen sollen, fehlte, interessanterweise standen die Oliven weit voneinander ab. Kranialwärts bis etwa zu einer das corp. pineale mit einschließender Ebene fanden sich im großen ganzen normale Verhhältnisse. Thalami verwachsen. Hemisphären zu klein, einfach, wie der Hut eines Pilzes, ohne Lappengliederung und ohne Furchen, eine eigroße Höhle enthaltend, welche die laterale und mittlere Hirnkammer darstellt. Fehlen des Balkens. Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns wurde eingehend nur bis zur Thalamusgegend verfolgt.

Auch Bálint konnte eine abnorme Lagerung des Stabkranzes im Zwischenhirn nachweisen: „In den ventralen Teilen liegt beiderseits eine dreieckige, Markfasern enthaltende Fläche."

1899, Illberg: Sechstägiges Kind mit ausgebildetem Schädel, zwei äußerlich normal gebildeten Augen mit dünnen, sehr zahlreiche Blutgefäße enthaltenden nn. optic. Die Nervenfaser und Ganglienzellschichte der Retina war äußerst schmal. Balken, Fornix, corp. mammillaria, c. pineale und Falx fehlen, Linsenkerne und Thalami verkümmert. Mikroskopisch erwiesen sich Rückenmark und Hirnstamm bis auf das Fehlen der Pyramiden normal, im Pons fehlten viele Faserbündel verschiedenster Art, die Bindearmkreuzung war sehr klein, die mediale Schleife nicht voll ausgebildet. Asymmetrie des Kleinhirns. Unpaare Großhirnblase in Form eines 5 cm langen, mit Flüssigkeit gefüllten Sackes, dessen Wände nur eine Dicke von $^1/_2$ bis $^3/_4$ mm hatten und aus einer höchst unentwickelten, immerhin aber Ganglienzellen enthaltenden Rinde bestanden. Abnorme Kleinheit der Nebennieren mit unentwickelter Marksubstanz. Der Fall, in welchem Angaben über die Nase fehlen, gehört meines Erachtens zur Ethmozephalie.

1901, O. Veraguth (aus dem Laboratorium von Monakow, Zürich): Unter anderen

niederdifferenzierten Mißbildungen des Zentralnervensystems wird ein Fall (Beobachtung VIII) von part. Rhachischisis, Holoacranie, part. Amyelie, Ektopie der Milz, Ektopie eines Teiles des Darmes in den Wirbelkanal und Nebennierenmangel beschrieben, welchen Veraguth als sekundäre Zyklopie bezeichnet. Bei dem männlichen, 30 cm langen menschlichen Fötus fand sich eine mit dem Amnion an zwei Stellen verwachsene Area cerebro-vasculosa, welche sich als Blase darstellte und deren Boden ein außerordentlich höckriges Aussehen zeigte. Beide Augen makroskopisch wohl gebildet, beide nn. optici vorhanden, erreichen die Schädelbasis, splittern sich aber an der Dura auf. Hypophyse vorhanden. Veraguth glaubte, gestützt auf die (unbewiesene und seither wohl als unrichtig erkannte) Darestesche Theorie über die Entstehung der Zyklopie einen Unterschied zwischen primärer und sekundärer Zyklopie machen zu sollen, wobei er der „primären" Zyklopie die höher oben gegebene Erklärung Darestes zugrunde legte, für seine eigene Beobachtung aber annahm, daß sich das sekundäre Vorderhirn aus der vorderen Wand der primären Vorderhirnblase ausgestülpt habe, daß es dann aber nicht zur Einsenkung der medianen Mantelspalte in das Prosencephalon gekommen sei. Allem Anscheine nach liegen hier aber nicht, wie Veraguth meint, prinzipielle Verschiedenheiten zwischen der „primären" und der „sekundären" Zyklopie vor, eine Unterscheidung, welche von keinem späteren Autor mehr aufgenommen oder vertreten wurde. Die Beobachtung Veraguths gehört offenbar zur Meroanenzephalie mit Übergang zur Cyklopie.

1902, H. Zingerle (aus Antons Klinik in Graz): Neben einer Reihe sehr schwerer zur Anenzephalie und Pseudenzephalie gehörenden Mißbildungen beschrieb Zingerle auch zwei hieher gehörige menschliche Gehirne ohne sonstige klinische Daten:

a) Das Zentralnervensystem eines Arhinenzephalen: Rückenmark, medulla obl. und Kleinhirn inkl. Kerne normal bis auf das Fehlen der Pyramidenareale und Erweiterung des vierten Ventrikels sowie partiell verzögerter Markreife an einzelnen Fasersystemen (c. restiforme, cerebello-oliv. Faserung). Die Oliven sind gut entwickelt, besonders auch die Nebenoliven, erstere stoßen in der Mittellinie direkt aneinander. Aquaed. Sylvii vergrößert, ped. pedunc. fehlen, an ihrer Stelle liegt unterhalb des roten Kernes beiderseits seitlich von der Mittellinie die Substantia nigra in Form eines Streifens von zerstreuten großen, aber pigmentlosen Zellen. Bindearme etwas verschmälert, kreuzen die Mitte und verlieren sich in den entsprechend großen roten Kernen. Die Meynertsche und die Forelsche Haubenkreuzung deutlich ausgeprägt, Flp. über die Ebene der hinteren Kommissur nicht weiter aufwärts zu verfolgen. F. retrofl. beiderseits vorhanden, F. thalamo-mammill. noch marklos. Corp. Luysi vorhanden, nach vorne und ventral davon liegt ein Kerngebiet, welches als c. gen. ext. angesprochen wird, da auf vorderen Schnitten die schmalen und faserarmen Tract. optici in dasselbe eintreten. Ein separates c. gen. int. ist dagegen nicht aufzufinden. Andeutung von corp. mammillaria. Nn. olfact. fehlen. Das Großhirn stellt sich als einfache bohnenförmige Masse dar, welche einen unpaaren, aus der Konfluenz beider Seitenventrikel entstandenen, halbmondförmigen, nach rückwärts konkaven Hohlraum enthält. Die Spitzen des halbmondförmigen Ventrikels entsprechen den Unterhörnern. Das Dach des Zwischenhirns defekt (geplatzter Hydrops des dritten Ventrikels). Pulvinar und c. pineale fehlen, nucl. caudat. kümmerlich angedeutet, ein deutlicher Linsenkern und ein Claustrum nicht auffindbar. Völliger Balkenmangel, dagegen ist eine Fornix resp. die Fimbria fornic. angelegt. Die Thalami sind verschmolzen, enthalten Kerne, welche sich aber nicht scharf sondern lassen, resp. nicht den normalen Gebilden ohneweiters gleichgesetzt werden können. Die Regio subthalamica ist besser ausgebildet. Aus den Thalamuskernen entwickeln sich an der seitlichen Peripherie des Zwischenhirns markarme, schräg und längs getroffene Faserzüge, welche sich ventral in einem Felde zwischen corp. Luysi und Sehhügelkernen sammeln. Diese Fasern, welche sich durch schlechte Markscheidenfärbung von den Schleifen- und Haubenbahnen unterscheiden, entsprechen dem Sehhügelstabkranz, welcher in-

folge Fehlens der caps. interna nicht direkt in die Hemisphäre einstrahlen kann, sondern weit nach vorne ziehen muß, um in das Großhirn zu gelangen. Seine Fasern sammeln sich dabei in atypischer Weise an der ventralen Fläche der Sehhügelkerne zu beiden Seiten des Tuber ciner. Die laterale Sehhügelfläche, an welcher der größte Teil des Stabkranzes durchbricht, um ventral und medial umzubiegen, entspricht der Gitterschichte der normalen Gehirns. Die Grenze zwischen reg. subthalam. und reg. thalam. bildet das Stabkranzareale. Letzteres vergrößert sich oralwärts immer mehr und besteht aus sich durchflechtenden, quer und schräg getroffenen Fasern, welche sich schließlich ventral vom Tuber cinereum in von großen Gefäßen durchzogenen Bindegewebsmassen kreuzen. Noch weiter oralwärts wird das Kreuzungsfeld des Stabkranzes immer breiter. Oral vom Zwischenhirn liegt ein dem Großhirn zugehöriger, ganglienzellhaltiger, aber keinen Rindenbau zeigender Randwulst (Anlage des nu. caud.), an dessen ventraler Fläche vorbei entsprechend der Verwachsungsstelle mit dem Zwischenhirn die gekreuzten Stabkranzfasern in die Hemisphäre einstrahlen. In das schon erwähnte dicke gefäßreiche Bindegewebe, welches vor dem Chiasma mit der Basis des Zwischenhirns verwachsen ist und sich nach vorne in die hinteren Partien der basalen Medianfurche des Großhirns fortsetzt, aberrieren außerdem Fasern aus der Stabkranzkreuzung und ein Teil bildet einen Saum am Boden der Mittelfurche (quer getroffene, nach vorne ziehende Fasern an Frontalschnitten, deren endgültiges Ausstrahlen indes Zingerle nicht anzugeben in der Lage ist). — Zingerle konnte ferner parallele marklose Faserzüge nachweisen, welche ungekreuzt nach beiden Seiten gegen das Hemisphärenmark verlaufen und anscheinend eine Verbindung der beiden basalen Großhirnhälften, besonders in der Gegend der früher als Unterhörner bezeichneten hinteren Ausstülpung des Ventrikels darstellen (commiss. anterior?). In der Höhe des Chiasma wurden Reste des c. gen. angetroffen und es konnten Fasern aus dem dünnen, faserarmen Chiasma nn. opt. zum Teil gekreuzt, zum Teil ungekreuzt in dieselben einstrahlen gesehen werden.

Zusammenfassung: Da der Schädel fehlt, kann nicht entschieden werden, welcher Form der Arhinenzephalie das beschriebene Gehirn angehörte. Die mediale Schleife war durch ihre Kleinheit auffällig, gleichzeitig waren die Sehhügel mangelhaft differenziert. Die Stabkranzstrahlung war an Masse reduziert, besonders interessant war aber die abnorme Lagerung dieser Faseranteile im Zwischenhirn (l. c. S. 152): Dieselben schlagen alle eine ventro-mediale Richtung ein und sammeln sich in einem etwa dreieckigen Areale zu beiden Seiten des Ventralspaltes unterhalb der Sehhügelkerne. Daselbst biegen sie in die Längsrichtung ab, d. h. sie ziehen nach vorne gegen die Übergangsstelle des Zwischenhirns in das Vorderhirn; am vorderen Ende des ersteren kreuzen sie die Basis unterhalb des Restes des Tub. cin., bevor sie in das Vorderhirn ausstrahlen. „Jede Sehhügelhälfte steht somit mit der gekreuzten Hälfte des Vorderhirns in Verbindung."

Zingerle bezeichnet es als wichtige Erfahrung, daß sich im Zentralnervensystem neue de norma nicht bestehende Beziehungen zwischen den einzelnen Teilen ausbilden können und belegt dies nicht nur mit seiner eigenen Beobachtung, sondern mit den von Naegeli festgestellten Abnormitäten und einer von Schürhoff gesehenen dorsalen Kreuzung in der med. obl. von Hemizephalen. Die Wachstumshemmung im Vorderhirn ist noch größer als die im Zwischenhirn; ersteres besteht nur aus embryonalem Gewebe, der Zellreichtum steht in auffälligem Gegensatz zur spärlichen Faserbildung. Zingerle hebt gegenüber Naegeli, welcher der Selbstdifferenzierung der Neurone einen großen Spielraum einräumte, hervor, daß sich auch bei diesen Mißbildungen (ebenso wie bei den Anenzephalen und Hemizephalen) nicht ein selbständiges unabhängiges Auswachsen der Neurone nachweisen läßt, sondern dieses Wachstum sei an die gestörte Entwicklung anderer Teile der Gehirnanlage geknüpft. Es liege auch nicht ein ursprüngliches Stehenbleiben in der typischen ontogenetischen Entwicklung vor, sondern eine atypische Entwicklung, eine Verbildung. Als Ursache kommen äußere Momente pathologischer Natur in Betracht, welche in den Entwicklungsgang der Hirnanlage eingreifen, denselben krankhaft verändern, zum Teil

verzögern und hemmen. Aus der Verwachsung resp. dem Defekte des Ependyms zwischen den Sehhügeln schließt Zingerle auf einen krankhaften Prozeß, welcher die Ependymgrundlage in Mitleidenschaft gezogen haben müsse. Die Möglichkeit der schädigenden Wirkung einer zu engen Kopfkappe des Amnion (Anschauung von C. Dareste, übernommen von Kundrat und der kontemporären Literatur) läßt Zingerle zwar gelten, möchte aber darin nur die Folgeerscheinung einer auf den ganzen Keim wirkenden Schädigung, welche zu vielfachen Verbildungen auch im übrigen Körper Anlaß geben könne, sehen. Dem inneren Hydrozephalus räumt er mit Kundrat insofern eine Wirkung ein, als die Ausbildungshöhe des Vorderhirns desto mehr leide, je höhere Grade der Hydrozephalus erreiche.

b) Beschreibung des Gehirns eines Zyklopen (Sammlungspräparat, über welches keine sonstigen Angaben vorlagen): Unpaares, stark lädiertes Vorderhirn, das etwas größer und etwas reichlicher gefurcht ist als im vorausgehenden Fall, enthielt einen einfachen, quergestellten Ventrikel und ist nur mit dem vordersten und vorderen seitlichen Anteil des Zwischenhirns verwachsen. Die Rinde grenzt sich gegen das Marklager deutlich ab. Das Zwischenhirn stellt sich als ein einheitliches Gebilde von Olivenform dar, welches in der Mittellinie durch eine seichte, längsverlaufende Rinne gefurcht ist. Diese Rinne vertieft sich am Übergang zum Mittelhirn zu einem rhomboiden Grübchen, in welchem der deutlich erweiterte Aquaed. Sylv. einmündet. Zirbel, Pulvinar fehlen. Der Aquaed. öffnet sich im Bereiche der Ggl. habenul. zu einem dorsal offenen Spalt (dritter Ventrikel), der sich nach oben aber bald wieder schließt (Verwachsung im Bereiche des dritten Ventrikels). Aus weiteren Details zieht Zingerle den Schluß, daß auch hier wohl mit Sicherheit die Decke des dritten Ventrikels zu einer Blase erweitert gewesen sein müsse. Im Rückenmark fanden sich Mehrfachbildungen und Defekte, in der med. obl. ähnliche Verhältnisse wie im vorigen Falle (auch bezüglich noch teilweise mangelnder Markreife). Die Olivenzwischenschichte und die Bindearme deutlich verschmälert, letztere kreuzen normal und strahlen in den roten Kern ein. Ped. pedunc. fehlen, unterhalb des roten Kernes findet sich die Substantia nigra mit noch pigmentlosen großen Ganglienzellen. Meynertsche und Forelsche Kreuzung vorhanden, ebenso der F. retroflex. Der kernreiche Thalamus war durch markhältige und marklose Faserzüge abgeteilt, eine genauere Untersuchung war wegen des Alters des Präparates und der schlechten Färbbarkeit erschwert. Aus den Sehhügelkernen sammeln sich ventral quer und schräg getroffene Fasern in Form halbmondförmiger Areale beiderseits vom geschlossenen Ventrikelspalt (atypische Lagerung des Sehhügelstabkranzes). Diese Areale teilen das Zwischenhirn in einen dorsalen (Sehhügel) Anteil und in einen ventralen Anteil (reg. subthalam.). In letzterer ließ sich mit Wahrscheinlichkeit ein corp. Luysi nachweisen, wogegen ein c. gen. int. trotz Bildung der hinteren Vierhügelarme nicht aufgefunden werden konnte. Dagegen fand sich ein c. gen. ext. Vicq d'Azyrsche Bündel vorhanden, auch ein Fornixanteil, doch war der Fornix weiter nach vorne nicht verfolgbar. Hypophyse nicht mehr zu eruieren, Andeutung eines Restes des n. caud. (?). Nach dem Aufhören des Tuber. ciner. findet sich ein früher dorsaler, grauer, von Bindegewebshäuten bedeckter Strang ganz an die Basis gerückt, er besitzt einen zentralen mit Ependym ausgekleideten Spalt, welcher in direkter Verbindung mit dem Ventrikelspalt des Zwischenhirns steht, und ist an seiner ganzen Peripherie von einem Ring teils markloser, teils markhältiger Fasern umgeben. Schließlich wird aus der Rundform eine querovale: seitlich vom Zentralkanal liegen die Fasern als Querschnitte, also nach vorne verlaufend. Die vordersten Teile konnten nicht mehr zur Untersuchung gelangen. Für Zingerle ist es kein Zweifel, daß es sich hier um einen einfachen N. opticus handelt, dessen Entstehung aus einer nach vorne-unten gerichteten Ausstülpung des Zwischenhirns deutlich zu verfolgen ist. Derselbe hat sich wahrscheinlich erst weiter vorne in zwei Optici gespalten. Die Optikusfasern kreuzen sich innerhalb des Zwischenhirns, bevor sie in die C. gen. ext. einstrahlen; die ventrale Kreuzung der zu diesen Ganglien gehörigen Fasern entspricht daher einem atypischen Chiasma. Zingerle konnte ferner feststellen,

daß schließlich auch die Stabkranzfasern beider Seiten ein dichtes Durchflechtungsfeld bilden, in welchem sich ein Großteil derselben kreuzt. Ein vor dem Zwischenhirn liegender Querwulst besteht aus grauer Substanz, die seitlich in die Hemisphärenmasse übergeht und an deren ventraler Fläche sich einige dickere Querschnittbündel anlegen, die aus dem Durchflechtungsfeld des Stabkranzes hervorgegangen sind. Genaueres konnte wegen der Defektuosität des Großhirns nicht festgestellt werden. Die Rinde des letzteren war besser differenziert als im früheren Falle.

Die Möglichkeit, daß zwei Augenanlagen miteinander verwachsen sind, will Zingerle für seine Beobachtung ausschließen und nimmt an, daß nur eine Augenanlage gebildet wurde (diese Annahme scheint unseres Erachtens schon wegen der Faserkreuzung im atypischen Chiasma unhaltbar zu sein). Wie im früheren Falle fanden sich auch hier im Bereiche der Vierhügelplatte Verbiegungen, ebenso eine Steilstellung des Kleinhirns. Das Durchflechtungsfeld des Stabkranzes lag in diesem Falle aus räumlichen Gründen (l. c., S. 193) nicht direkt an der Basis. Nach Zingerle besteht auch hier die Auffassung zu Recht, daß mechanische Hindernisse, welche sich den auswachsenden Nervenfasern entgegenstellen, dieselben nicht in ihrem Wachstum hindern, sie aber veranlassen, neue Wege einzuschlagen.

Die Entwicklung des Zentralnervensystems vollziehe sich bei beschränkter Selbständigkeit des Wachstums der einzelnen Gewebselemente in sich steigernder Abhängigkeit aller Teile zueinander, wobei sich regulierende Einflüsse (siehe Stabkranzkreuzung) bei Mißbildungen geltend machen. Die tatsächliche atypische Wegbahnung sei nicht in allen Fällen ein Beweis der großen Selbständigkeit, neue Wege zu suchen, sondern der Ausdruck veränderter Entwicklungskorrelationen von Neuronkomplexen.

In beiden Beobachtungen Zingerles wurde das Fehlen der Nn. olfact. vermerkt, doch ist über etwa noch vorhandene Riechhirnbezirke nichts erwähnt.

1904, O. v. Leonowa-Lange (Institut von Monakow): Zyklopie kombiniert mit Mikro- und Arhinenzephalie bei 49 cm langem menschlichen Fötus einer gesunden Mutter, welche nie Mißgeburten zur Welt gebracht hatte. Im Bauch eine große Zyste, linke Niere fehlt. Ossa front. flach, lam. cribr. und Sieblöcher nicht vorhanden. Nase fehlt, auch kein Rudiment derselben feststellbar. Synophthalmia diplophthalmica mit zwei Linsen und einer partiellen Scheidewand zwischen beiden Bulbi vorne. Gute Ausbildung der verschiedenen Schichten der Bulbi bis auf die Stäbchen- und Zapfenschicht bzw. Ganglienzellschicht, von welchen nichts zu erkennen ist. Von Nervenfasern nichts zu finden, Optikusfasern fehlen gänzlich, der Optikus besteht im Querschnitt nur aus Bindegewebe. Nn. olfact. fehlen. Hirn unterentwickelt, ohne Windungen, Hinterhauptlappen fehlen, Kleinhirn verkümmert, Höhlen- und Spaltbildungen im Rückenmark. Das Mittelhirn war auseinandergefallen, woraus sich offenbar die spärliche Beschreibung erklärt. Das Zwischenhirn sehr mangelhaft entwickelt. Die Oculomotoriuswurzel ist in der Entwicklung zurückgeblieben und die schwachen spärlichen Fasern reichen gar nicht bis an die Peripherie heran. Von den Schichten des vorderen Vierhügels ist nur das tiefliegende Mark entwickelt. Das hintere Längsbündel ist durch grobe, aber wenig zahlreiche Bündel repräsentiert. Der rote Kern ist ein zelloses Feld mit starker Gefäßwucherung, in welchem dicke isolierte Bündelchen sich zerstreuen. Das Meynertsche Bündel zieht an dem roten Kern vorbei. Hintere Kommissur, Corp. pineale, Gangl. haben. vorhanden. Ventral vom roten Kern findet sich eine mächtige Faserkreuzung atypischen Verlaufes. v. Leonowa-Lange bezeichnet es als unklar, woher diese Fasern kommen und wohin sie gehen. Fornix, Balken, vordere Kommissur, Linsenkern, Streifenhügel und Mandelkerne fehlten. Wahrscheinlich war das Ammonshorn vorhanden, eine Prüfung der Rinde desselben war aus technischen Gründen unmöglich.

1913, D. Davidson Black (anatomisches Laboratorium der Universität in Chicago): Normalgewichtiger, männlicher zyklopischer menschlicher Neugeborener

mit Synophthalmia diplophthalmia und Rüsselbildung, mittelstarkem Hydrozephalus bei weit klaffender Sut. sagittalis und Sut. metopica und medianer Oberlippen-Gaumenspalte, welche die Mundhöhle mit dem Konjunktivalsack in Verbindung bringt. Velum und Uvula vorhanden, der Nasopharynx nur durch einen kleinen Rezessus oberhalb davon repräsentiert. Genaue Beschreibung der Schädelbasis vor und nach Abziehen der Dura, wobei sich im Basisphenoid eine Vertiefung fand, in welche feine Durafasern sich hinein fortsetzen. Dicht darunter liegt der Fornix pharyngis, so daß bei Fehlen der Hypophyse hier offenbar der Rest der Rathkeschen Tasche vorgelegen haben dürfte. Makroskopische Präparation der Augenhöhle mit genauer Beschreibung des Verlaufes der Muskeln, der Nerven und Blutgefäße; Beschreibung der Gefäßanomalien der Hirnoberfläche, namentlich auch an ihrer Basis. Das Großhirn gliederte sich in einen unpaaren Stirnlappen und in andeutungsweise paarige Schläfen- und Hinterhauptlappen. Keine Riechlappen, Nn. optic. und Tractus optic. fehlen, kein Infundibulum sichtbar. Das Telenzephalon stellt einen einheitlichen weiten Hohlraum dar, der unten und seitlich von einer ziemlich dicken Hirnmasse gebildet ist, oben aber nur aus einer dünnen Decke besteht. Durch sekundären Hydrozephalus ist diese Decke in Form eines großen Sackes ausgedehnt, welcher weit nach rückwärts reicht. Nach Entfernung des Daches des Sackes, welcher hinten an der Taenia thalami inseriert, sieht man in einen großen Hohlraum hinein, in welchen rückwärts der knollige, glatte, verschmolzene, birnförmig aussehende Thalamus frei hineinragt. Neben dieser, in den Ventrikelhohlraum hineinragenden Partie das Thalamus findet sich auch noch eine extraventrikuläre Portion desselben. Der sackförmig ausgedehnte erste Ventrikel steht aber mit dem dritten Ventrikel nicht in direkter Verbindung. Vorne setzt die Sackwand nicht einfach am Apex des Vorderhirns an, sondern an der Basis des inneren Pfeilers des umgebogenen Randes, welch letztere Formation als modifizierte Hippocampusbildung aufgefaßt wird (mikroskopische Untersuchung der Rindenschichten dieser Gegend!), während die daran sich ansetzende dünne Sackdecke die Fimbria repräsentieren soll. Thalamus: Kranial vom Nu. ruber große irreguläre Kernmassen, in deren laterale Portionen der Lemn. med. sich verliert. Die Thalamusmasse zerfällt in eine dorsale Zellmasse und eine ventrale Fasermasse. Die dorsale Zellmasse entspricht den verschiedenen Thalamusganglien und wird von relativ wenigen multipolaren, mittelgroßen und großen Zellen (ähnlich den Zellen des Pulvinar) und vielen kleinen gliaähnlichen Zellen gebildet. Die Thalamuskerne treten mit dem Cortex cerebri an der Verschmelzungszone des Thalamus mit dem Vorderhirnbläschen nicht in Verbindung, sondern sind davon getrennt durch die ventrale Thalamusstrahlung. Diese wird von der oben erwähnten ventralen Fasermasse repräsentiert, welche kranialwärts an Größe zunimmt und teils aus markhaltigen, teils aus marklosen Fasern besteht. In den kaudalen Partien sind diese Fasern zu unregelmäßigen Wirbeln und Knäueln gedreht. Unregelmäßige Bündel sieht man an zahlreichen Orten die äußere Neuroglialage durchbohren (in den ventralen Regionen) und in der verdickten Pia endigen. Weiter vorne steht die Thalamusmasse durch einen engen Stiel mit dem Vorderhirnbläschen in Verbindung. Dieser Stiel ist nahezu gänzlich von ventral verlaufenden Fasern, welche rückwärts kontinuierlich mit den ventralen Thalamusfasermassen zusammenhängen, gebildet. Sie stellen eine atypisch entwickelte Thalamusstrahlung dar (diese Thalamusstrahlung [β in Abb. 42] sieht man eine deutliche Kreuzung ausführen, von welcher im Text der Arbeit keine Erwähnung geschieht). Diese Thalamusstrahlung geht auf die ventrale Oberfläche des Hirnbläschens über und strahlt direkt in die zonale oder plexiforme Schicht der Hirnrinde ein. Während normalerweise die Projektionsfasern von innen nach außen die Rinde durchsetzen, gehen hier die Thalamusfasern direkt von außen durch das Stratum zonale in die Hirnrinde, geradeso wie dies bei Angehörigen niedrigerer Tierklassen (Amphibien) der Fall ist, wo nur eine schmale Hirnrinde, einwärts davon aber keine Markmasse vorhanden ist. Bei solchen Tieren treten die afferenten und efferenten Fasern direkt in das Stratum zonale ein. Der Zellaufbau der Hirnrinde im beschriebenen Falle von Zyklopie ließ sich mit der Hirnrinde eines neugeborenen

Kindes nicht ohneweiters vergleichen, der Cortex cerebri der Mißbildung war vergleichsweise überall merklich verdickt, vielleicht zum Teil infolge wirklicher Hyperplasie, wahrscheinlich aber dadurch, daß die zum größten Teile vorhandenen Abschnitte des Pallium bzw. die Anlage desselben auf ein viel geringeres Gesamtareale mit viel kleinerer Oberfläche (Windungen nicht vorhanden!) zusammengedrängt waren. Gleichwohl zeigten wenigstens die äußeren Zellagen des Cortex deutliche Unterentwicklung (die Entwicklung des Cortex schreitet auch hier genau so wie unter normalen Verhältnissen von innen nach außen zu fort). Was die Ausbildung der Zellen des Cortex anlangt, so gibt Black, so wie seinerzeit Naegeli, wenigstens für solche Orte, wohin keine Fasern, und zwar auch nicht einmal marklose, hingelangt waren, Entwicklung durch Selbstdifferenzierung zu. Da die größere Differenzierung und Dicke der oberhalb der Schicht der großen Pyramidenzellen gelegenen Zellschichten des Cortex charakteristisch für die höheren Säugetiere und für den Menschen ist, und sich hier diese Schichten sogar gegenüber der Norm verdickt finden, so ist dies nach Ansicht von Black ein striktes Argument gegen die seinerzeitige Naegelische Annahme des Verharrens auf einer niedrigeren phylogenetischen Stufe. Am Endhirn finden sich nirgends Sulci mit Ausnahme der Fissur. hippocamp. und des Sulc. fimbrio-dent. — Ventrikelverhältnisse: vierter Ventrikel normal; Aquaed. cerebri zeigt zahlreiche irreguläre Divertikel; die Decke des dritten Ventrikels ist streckenweise defekt, der dritte Ventrikel endigt blind in den dorsalen Thalamuspartien, es findet sich also keine Kontinuität desselben mit dem hochgradig erweiterten Ventrikel des Vorderhirns, auch nicht in bezug auf die Taenien. Black versucht den Abschluß des ausgedehnten ersten Ventrikels gegenüber dem dritten durch Druck des ersteren auf den letzteren mit schließlicher Obliteration zu erklären. Bulbus und Tract. olfact. fehlen beiderseits. Die fibrösen Bündel am Augapfel, welche nach rückwärts in der Gegend des Eintrittes der Zentralarterie in das umgebende Bindegewebe der Orbita ziehen, wurden nicht untersucht, es gäbe aber keine Verbindung des Auges mit dem Zentralnervensystem. Die Hirnnerven III bis XII bis auf eine leichte Anomalie des XI. praktisch normal. Untere Olive, dorsale und mediale Nebenoliven vorhanden, Lemniscussystem im großen ganzen normal, kann aber über den Nucl. ruber hinaus nicht verfolgt werden, die Fasern lösen sich schließlich in der dorsolateralen Portion des Thalamus auf. Fasc. long. p. und der Kern desselben normal, ebenso der Trapezkörper. Lemn. lateralis, Trapezfaserung zusammen mit den ihnen assoziierten Kernen in ihrem Verlaufe und Beziehungen völlig normal. Der Lemn. lateralis hört in dem gut ausgeprägten Kern des Nucleus coll. infer. auf. Der Arm des hinteren Vierhügels ist vorhanden. Kleinhirn enthält normale Kerne, die Markreifung im Kleinhirn ist geringer als im normalen Objekt. Der vordere Vierhügel stellt eine starke Vorragung mit spärlich differenzierten Zellelementen dar. Spärliche markhaltige Kommissurenfasern queren dorsal über dem Strat. prof. alb. Es findet sich sowohl die Meynertsche als auch die Forelsche tegmentale Kreuzung, ebenso der Fasc. retroflex. Die Hirnschenkelfüße und die Pyramidenbahnen fehlen, die Substantia nigra und die Corp. haben. sind beiderseits nicht gut entwickelt.

Schlußfolgerungen: Ablehnung der Naegelischen Annahme vom Stehenbleiben auf niedriger Entwicklungsstufe (Teleostiergehirn). Nur oberflächliche Ähnlichkeit, die verdickten basalen Strukturen im beschriebenen Falle sind nicht die Basalkerne wie bei den Fischen (Corp. striatum usw. fehlen nämlich), sondern sind pallialer Natur. Die Anwesenheit der Hippocampusformation spricht absolut gegen die obige Annahme, ebenso der Bau und die Schichtung der Hirnrinde. Die Abwesenheit der phylogenetisch jüngeren Fasersysteme erklärt sich einfach daraus, daß eine vollständige Entwicklung der suprasegmentalen Neurone mangelt, deren Fortsätze diese Systeme normalerweise bilden. Die nur sehr geringe Verbindung der Thalamusmasse mit dem Vorderhirnbläschen habe offenbar viel mit der Behinderung des Wachstums der kortikalen Neurone zu tun. Die Entwicklungsbedingungen des Vorderhirnbläschens werden in jedem Falle von Zyklopie ein neues mechanisches Problem bedingen, abhängig von der primären Abwesenheit der Gewebsanlagen. Die Ausdehnung dieser Läsion könne nicht

stets vom Zustande des zyklopischen Auges aus beurteilt werden. Die afferenten Bahnen entwickeln sich wahrscheinlich vor den efferenten Bahnen des Großhirns, der primäre Antrieb zur Entwicklung der letzteren ist wahrscheinlich durch das Einwachsen der afferenten Bahnen gegeben. Die Schichtung der Hirnrinde erfolgt vor der Ausbildung der Windungen und Furchen.

1917, C. Winkler (Utrecht), Lit. Nr. 1 und 3: Menschlicher Zyklops mit zwei aneinander gelagerten Augen, Nn. optici in gemeinsamer Scheide, Chiasma und zwei Tract. opt. vorhanden (etwa entsprechend der vierten Gruppe von Vrolik [vgl. bei Schwalbe und Josephie, Die Zyklopie, S. 208], bzw. Nr. 3 der Bockschen Einteilung der Zyklopie [vgl. bei E. v. Hippel, S. 29]). Ossa ethmoidalia, crista galli, Bulb., Tract. und Lob. olfact. fehlen. Bei Eröffnung des Schädels präsentiert sich ein riesiger, im größten bitemporalen Durchmesser $6^1/_2$ cm messender Sack, der stellenweise an der Dura adhärent ist. Seine unverletzte Herausnahme ist nur dadurch möglich, daß man die Dura stellenweise am Sack beläßt. (Diese Adhäsionen erklären die wiederholt in solchen Fällen erfolgte Zerreißung des Sackes bei der Eröffnung des Schädels und bei den Manipulationen zur Herausnahme des Gehirns). Der Übergang des Sackes in das Gehirn, welches wie ein Hufeisen mit nach rückwärts gerichteter Konkavität vor dem Sacke liegt, vollzieht sich lateral und frontal mittels einer Duplikatur, innerhalb welcher sich die Pia einsenkt und in welcher eine größere Randvene verläuft. Die beiden Randvenen, welche den Sack auch rückwärts umgreifen, münden in die V. magna Galeni, welche zwischen hinterem Sackpol und Kleinhirn liegt, ein. Die Arachnoidea überbrückt die Duplikatur. Der Sack inseriert an der Lam. termin., taen. thalami, Epiphyse und Commiss. post., woraus hervorgeht, daß es sich dabei wirklich um das dilatierte Dach des dritten Ventrikels handelt. Die dünnen Sackwände haben demnach nichts mit dem Pallium zu tun. Öffnet man den Sack, so kommt man in einen einfachen Hohlraum, auf dessen Boden eine Vorragung sich vorwölbt. Diese 1—2 cm große Vorragung ist das verschmolzene Dienzephalon, an dessen distalem Ende man die Öffnung des Aquaed. Sylvii wahrnimmt. Der Sack drängt die beiden Hirnhemisphären zur Seite und nach abwärts gegen den Schädelgrund. Das Telenzephalon ist nur an seinem frontalen Ende ungeteilt. Die Cornua anteriora ventr. lat. stehen miteinander in Verbindung. Es gibt zwei foramina Monroi von jener Stelle ab, wo zwei getrennte Hemisphären beginnen; jede derselben hat dann einen Ventr. lat., eine Cella media, ein Corn. infer. und post. An der Hirnbasis findet sich eine mediane Fissur, welche aber den frontalen Pol nicht erreicht. Mikroskopische Untersuchung des Zentralnervensystems mit genauer Beschreibung und vielen Abbildungen: Die Med. spin. zeigt eine Verdopplung des Zentralkanals, beginnend bei C_4 (Diastemomyelie). Das Corp. callos fehlt anscheinend, am frontalen Ende der Lam. term. existiert jedoch eine Commiss. pallii. Infolge der durch das Dazwischentreten des Sackes angeblich bewirkten Drehung der Hemisphären um eine fronto-okzipitale Achse wird deren laterale Wand zur ventralen und dies hat weiter zur Folge, daß die caps. int. und die Cor. radiata (soweit vorhanden) nicht lateral, sondern ventral von den Ventrikeln liegen. Die genauere Untersuchung der Umgebung des Unterhorns zeigt, daß hier im großen ganzen normale Verhältnisse, wenn auch etwas reduziert, vorliegen. Durch eine größere Reihe von Schnitten kann man verfolgen, daß ein Rhinenzephalon vorhanden ist, und zwar von der Gegend der fiss. medio-basalis an bis gegen den Hinterhauptlappen zu in Form eines Gyr. olf. post., welcher in einen Gyr. uncinat. übergeht. Dieses zyklopische Gehirn ist also nur ein partiell arhinenzephales, indem nämlich zwar der Lob. olf. (i. e. Bulb., Tract. und Trigon. olf.) fehlt, der größere Teil der beiden Gyr. olf. posteriores aber vorhanden ist. Winkler bildet die Hirnbasis eines normalen menschlichen fünfmonatigen Fötus ab und vergleicht diese mit der Hirnbasis des zyklopischen Gehirns unter der Hilfsvorstellung, daß ein im normalen Gehirn besonders umrandetes Feld herausgeschnitten und die Defekträncler zusammengelegt würden. Es zeigt sich hierauf, daß vom Rhinenzephalon noch Teile übrig bleiben, nämlich der Gyr. olf. lat. oder post., welcher sich okzipitalwärts

mittels der beiden Übergangsgyri (Gg. ambiens und semilunaris) auf den Gyr. hippocampi fortsetzt. Winkler weist für seinen Fall nach, daß das zyklopische Gehirn nur ein sogenannt balkenloses Gehirn sei, wobei sich eine schmale Commiss. pallii und ein starkes longitudinales Bündel dorsal von der Fornix longa fand. Es ist auch eine Decuss. forn. ant. vorhanden, dagegen fehlt die Columna desc. forn. und das Ggl. parvocell. corp. mammill. (Dagegen ist das mediale Ganglion des c. mammill. und das aus demselben hervorgehende Vicq d'Azyrsche Bündel vorhanden.) An der Hirnbasis finden sich neben der Rad. olf. ventral Fasern, welche zur Coron. rad gehören. Vorhanden sind ferner ein Nu. caud., das fronto-okzipitale Bündel von Déjérine, der Fasc. long. med. (Sachs), ein Nu. lentif., Caps. ext., claustr., Caps. extrema und eine Insula mit sehr breiten tiefen Schichten. Die Basalganglien sind also vorhanden, allerdings ärmlich entwickelt, jedoch, statt lateral situiert, ventralwärts verlagert. Der Pes ped. ist nur durch eine dünne Faserschichte über der Subst. nigra repräsentiert, welche ausschließlich zur rad. thalamica der cor. radiat. gehört und das Dienzephalon mit dem Cortex vereinigt. Auf beiden Seiten existiert ein gut ausgebildeter Thalamus opt., die primär optischen Zentren sind auf beiden Seiten nicht gegenwärtig. Der frontale (telenzephale) Anteil des Hypothalamus fehlt, wogegen der dienzephale Anteil (c. mammill. etc.) und der mesenzephale Anteil (nu. ruber) vorhanden und entwickelt sind. Das Pallium des Telenzephalon ist teilweise vorhanden, wie der erhaltene Teil des Rhinenzephalon, die Insel usw. beweisen. Auf die Hirnrindenstruktur wird nicht näher eingegangen, dies bleibt einer separaten späteren Mitteilung vorbehalten, doch sei kein Grund anzunehmen, daß diejenigen Teile des Pallium, welche vorhanden sind, sich von einer „ex origine" abnorm konstruierten Hirnanlage entwickelt hätten.

Zusammenfassend konstatiert C. Winkler, daß die wichtigsten Charakteristika der Hirnmißbildung bei Zyklopie und Arhinenzephalie (Ethmo- und Cebozephalie) der medio-basale Defekt des Gehirns und des Schädels sowie die Sackbildung im Bereiche der Zwischenhirndecke sei. Die Ausdehnung bzw. die Ansatzpunkte des Sackes variieren: In Winklers Falle reichte der hintere Ansatzpunkt des Sackes bis zur hinteren Kommissur, also weiter nach rückwärts als im Falle von D. D. Black. In der Beobachtung des letzteren war überdies ein Hydrozephalus des Seitenventrikels vorhanden. Bei zwei nur makroskopisch untersuchten Kalbszyklopen Winklers war nur das frontale Ende des dritten Ventrikels ausgedehnt. Winkler erörtert die Hypothesen bezüglich der Genese der Zyklopie und entscheidet sich für die Annahme eines Mangels des Keimmaterials am frontalen Ende des Embryo infolge Einwirkung eines exogenen Agens. Unter den in dieser Hypothese enthaltenen verschiedenen Möglichkeiten erscheint es ihm am wahrscheinlichsten, daß die krankmachende Noxe auf die dorsale Wand des Mesenzephalon einwirke. Der Zeitpunkt der Einwirkung der Störung müsse im Beginne der Teilung des Telenzephalon nach der Formierung der Augenblasen, zu einer Zeit, wann das Foramen Monroi noch weit ist, angesetzt werden. Es bilde sich eine Hydropsie des Daches des dritten Ventrikels aus, welche unter der lamin. termin. die Säulen der Fornix zerstöre und die Hirnbasis am frontalen Ende derselben zersprenge. Es würden auch die Hirnhäute und die Knochen zerstört, nicht aber die Haut! Die Zerreißung würde mit Annäherung der frontalen Pole der Hemisphären geschlossen. Winkler fragte sich, ob keine Spuren dieser Zerreißung an der Hirnbasis nachweisbar seien und glaubt diese Frage bejahen zu dürfen: Vor dem Chiasma laufe durch die Membranen an der Schädelbasis ein transversaler Strang und auch die Radiographie eines Zyklopenschädels scheine das zu bestätigen, da hiebei gesehen wurde, daß das os frontale etwas unterhalb des os sphenoidale verlaufe. Winkler betont, daß er mit seiner Annahme der Entstehung der Zyklopie auf dem Boden der zuerst von Kundrat ausgesprochenen vermutlichen Entstehungsweise stehe und daß er mit dieser Annahme alle Details am leichtesten erklären könne. Winkler bezeichnet den prächordalen Hirnanteil (der also der Stütze der Chorda entbehre) als besonders schwach und dem Drucke des Blaseninhaltes nachgebend. — Nach Winklers Ansicht sind die verschiedenen Verhältnisse am

Optic., Chiasma, c. mammill. eine Folge davon, ob die streng mediane Ruptur etwas weiter vorne oder etwas weiter hinten erfolgt sei, wodurch mehr oder weniger von den Augenanlagen zerstört würde. Wenn die Ruptur nicht zu weit vorne erfolge, gebe es Zyklopie bei relativ gutem Erhaltensein der Nase (Rüssel mit Muscheln bei seinen Kalbszyklopen). Erfolge die Ruptur etwas lateral, so könne das einzige Auge in der einfachen Orbita eventuell auch nur das eine erhaltene Auge sein, während die Anlage des zweiten völlig zerstört würde. Winkler fühlt indes selbst, daß der doppelte Nerv-Muskelapparat eines solchen einfachen Auges mit dieser letzteren Annahme schwer zu erklären wäre.

Winkler bekämpft schließlich (Lit. Nr. 2) die Ansicht von Schwalbe-Josephy, daß das Vorderhirn aller Zyklopen ungeteilt sei. Winkler hat darin insofern recht, als im oben ausgeführten Falle nur vorne am Stirnpol die „Verschmelzung" der Hemisphären erfolgt war, wogegen die Temporal- und Okzipitallappen in der Zweizahl vorhanden waren. Winkler stellt sich vor, daß durch den Druck des Sackes rückwärts die hinteren Pole der Hemisphären auseinandergedrängt wurden, vorne unten und wohl auch in der Gegend der Stirnpole die „Ruptur" erfolgt sei, worauf eine sekundäre Verschmelzung der Stirnpole beider Hemisphären auftrete. —

1921, W. Riese (Nervenklinik Frankfurt am Main): Unter dem Titel „Über Riechhirnmangel" wird ein zwei Monate altes untergewichtiges Mädchen beschrieben, deren Lidspalten auf 15 mm einander nahegerückt sind. Hirnschädel im ganzen stark verkleinert, Schädeldach auffallend dick, Stirn schmal, fliehend, in der Mitte kammartig vorspringend. Schädelnähte geschlossen, Fontanellen bereits verknöchert. Rechts Coloboma n. optic. und Colomba der Chorioidea, links schiefgestellter, etwas blasser, beträchtlich exkavierter n. opt. Ein Nasenrücken fehlt vollständig, an Stelle der Nasenspitze findet sich eine dreieckige Hautfalte, darunter eine breit klaffende „mediane" Gesichtsspalte (Spalte der Oberlippe, des harten und weichen Gaumens), so daß Mund- und Nasenhöhle einen gemeinsamen Raum bilden. Infolgedessen sind Nasenlöcher nicht vorhanden. In der Mitte des Daches des gemeinsamen Nasen- und Rachenraumes ist ein Knorpelstück sichtbar, dessen hinterer Teil einen rudimentären Vomer darstellt, die rechts und links daneben gelegenen weißlichen Knorpelscheiben sieht Riese als mißbildete Anteile des Siebbeins an. Zunge mit den Gaumenbögen rechts und links verwachsen. Ohren normal. Im Bereiche der oberen und unteren Extremitäten mehrfache Mißbildungen (Synostose zwischen rechtem Humerus und Ulna, Metacarp. des Daumens beiderseits äußerst klein, Defekt des rechten, starke Verkürzung des linken Femur, Fibuladefekt beiderseits). Thymus sehr klein und unansehnlich, Foramen ovale offen, duct. Botalli geschlossen, eigentümliche Lungenlappung, starke Lordose der Brustwirbelsäule mit Vertiefung des Bauchraumes. Nebenniere unterentwickelt. Vordere Schädelgrube sehr flach, keine cr. galli vorhanden, Siebbeinplatte scheint zu fehlen. Beide nn. opt. sind außerordentlich nahegerückt, Chiasma und Tract. optic. vorhanden, letztere strahlen in eine starke Markfaserung ein, welche dicht unterhalb des mißbildeten Thalamus liegt, sind aber weiter nicht verfolgbar. Riese vermerkt ein jederseits neben dem Chiasma liegendes, markfreies, nicht zu enträtselndes Feld. Nn. olfact., Bulb. und tract. olf. fehlen beiderseits. Das Großhirn stellt eine im ganzen halbkugelige, nicht in zwei Teile geteilte, ziemlich derbe, windungs- und furchenlose, blasse, graurote Gewebsmasse dar, welche auf einheitlichem, etwa kleinfingerdickem Stiel aufsitzt. Dieser Stil ist hohl und oben von einem nicht sehr feinen Häutchen bedeckt, welches beim Herausnehmen einreißt, so daß man durch einen bleistiftdicken Gang in eine einzige Großhirnhöhle hineinsehen kann. Aus dieser Höhle quillt reichlich Cerebrospinalflüssigkeit heraus (Hydrops). Innerhalb des unpaaren Hirnventrikels ist der plex. choroideus nicht zu entdecken, Riese nimmt an, daß er durch den hydrozephalen Innendruck aus jenem scheinbaren, in den hinteren dorsalen Vorderhirnpartien gelegenen Loch hinausgepreßt worden sei und jetzt außerhalb des Ventrikels liege. Namentlich in den tieferen Schnittebenen des Rückenmarks findet sich eine hydropische Erweiterung des Zentralkanals, die Vorderhornganglienzellen im

Lumbalmark (entsprechend dem mißbildeten Oberschenkel) stark reduziert. Gänzliches Fehlen der Pyramidenbahnen, Mittel-, Rauten- und Nachhirn ziemlich normal entwickelt, alle Hirnnervenkerne daselbst vorhanden, Kleinhirn bis auf unvollkommene Markreifung ziemlich normal. Ganglion haben. offenbar vorhanden, ebenso der Tr. pedunc.-habenul. (Meynert), Comm. post. gut entwickelt. Zwischen- und Endhirn sehr entstellt. Aquaed. cerebr. stark verändert, corp. pin. und Hypophyse vorhanden, corp. mammill. und Tr. mammillo-thal. offenbar vorhanden, Thalamus rückwärts durch eine mediane Einsenkung seiner dorsalen Oberfläche durchaus paarig, weiter vorne jedoch eine unpaare ungegliederte Masse mit verschiedenen Kernen, aber ohne bestimmte topographische Beziehung. Im Bereiche der vordersten basalen Partien des Vorderhirns endigte der Thalamus als rundlicher Markkörper. Corp. gen. med. und lat. nicht mit Sicherheit aufzufinden. Das Vorderhirn stellt sich als 7 mm dicker, völlig ungefurchter, markloser Mantel dar, welcher den einheitlichen, mächtig hydropisch erweiterten Ventrikel umschließt. Vorne fehlt jede Faltung und nennenswerte Einsenkung des Hemisphärenmantels, hinten Ausbildung einer medialen Hemisphärenwand und einer paarigen Ammonsformation. Von den verschiedenen Kommissuren ist nur das Psalterium vorhanden, die lam. terminalis fehlt und dies ist die Ursache, daß die aus ihr hervorgehenden vorderen Kommissurensysteme (commiss. ant., Balken, Fornix) vollständig fehlen. Ferner fehlt das corp. striat. Architektonik der Rinde stellenweise auf das schwerste gestört, da und dort Heterotopien, in welchen übrigens der höchste Grad der Differenzierung unbeschadet der hochgradigen Hemmungsbildung des Endhirnbläschens erreicht worden sei. — Riese faßt diese Störung im Bereiche des Endhirns als primäre auf, das Telenzephalon hat blasigen Charakter, es ist wenigstens vorne noch nicht zu Lappen-, Furchen- und Kommissurenbildung gekommen. Ob die Mißbildung im Bereiche des Zwischenhirns (im wesentlichen handelt es sich nur um den Thalamus, da die epi- und hypothalamischen Regionen annähernd normal gebildet sind) auch primär oder vielmehr sekundär (also abhängig) ist, wird nicht entschieden. Alle Störungen in den tieferen Hirnteilen werden als sekundäre aufgefaßt. Riese tritt der Meinung entgegen, daß das ursprünglich unpaare sekundäre Vorderhirn durch die von oben und vorne hereinwachsende Sichel nachträglich in das paarige Hemisphärenhirn geteilt wird und daß das unter dem Bilde einer unpaaren Blase sich manifestierende Endhirn der Arhinenzephalen, dem ebenso wie im Falle von Riese die Sichel fehlt, sich als ein auf frühester Stufe (etwa Ende des ersten Monats) stehen gebliebener Entwicklungszustand darstelle. Das Hemisphärenhirn ist im Gegenteil eine von Anfang an paarige Bildung und „wir möchten vielmehr in der Paarigkeit des Endhirns eine von Anfang an bestehende, diesem Hirnteile gewissermaßen immanente Wachstumsrichtung erblicken". Tatsächlich sei ja auch das Endhirn der Arhinenzephalen gar nicht unpaar, wobei Riese an die Paarigkeit der Ammonsformation erinnert, welche, wie in seinem Falle, auch sonst wiederholt gefunden wurde, wo darauf geachtet worden. Nur in den Vorderhirnpartien ist die Paarigkeit nicht zustande gekommen. Die Ursache hiefür erblickt Riese in dem gänzlichen Mangel eines Riechhirns, dessen entwicklungsgeschichtliche Beziehungen zu den frontalen Partien des Endhirns ja äußerst innige sind. „Vergleichend anatomische Tatsachen legen es nahe, die Paarigkeit der vorderen Hemisphärenausstülpung mit dem Rhinenzephalon in ursächliche Beziehung zu bringen, fehlende vordere Hemisphärenausstülpung und Arhinenzephalie sozusagen als zwei Seiten eines und desselben Vorganges aufzufassen."*) Das c. striat., dessen Ausbildung hier unterblieben sei, gehöre funktionell zum Riechhirn. Mißbildungen mit Riechhirnmangel seien öfters auch als Zyklopie beschrieben worden, „aber diese Anomalien im Bereiche des Auges sind nicht das wesentliche, das konstante, dies haben wir vielmehr in dem bei diesen Früchten obligaten Riechhirnmangel zu erblicken, der eben einhergeht mit jener charakteristischen schweren Mißbildung des Vorderhirns und Zwischenhirns", wie er im mitgeteilten Falle geschildert

*) Im Original nicht gesperrt.

wurde. Über die kausale Genese wird keine eigene Meinung vorgebracht. - Obwohl Riese eine genauere Klassifizierung des von ihm mitgeteilten Falles unterließ, ist meines Erachtens kein Zweifel, daß er entsprechend der Beschreibung des Nasenapparates zur dritten Gruppe der Arhinenzephalie Kundrats, nämlich zur Arhinenzephalie mit sogenannter medianer Oberlippen-Gaumenspalte gehört.

1925, Derselbe: Bau und Leistungen des Zentralnervensystems eines vierjährigen, riechhirnlosen Kindes, damit identisch, aber in detaillierter Ausführung:

1926, K. Goldstein und W. Riese (Neurologisches Institut Frankfurt am Main): Klinische und anatomische Beobachtungen an einem vierjährigen riechhirnlosen Kinde, zugleich ein Beitrag zur Kenntnis des zentralen Riechapparates des Menschen, insbesondere des Riechhirnanteiles der Stammganglien usw.

Viereinhalbjähriger Knabe, der voll ausgetragen und normal entbunden worden war (mit Geburtsgewicht von $6^1/_2$ Pfund). In den ersten Lebensmonaten ganz normale Entwicklung, nur fiel es auf, daß das Kind auffallend viel schlief und wenig schrie. Mit vier bis fünf Monaten traten Krämpfe auf, die nach etwa zwei Monaten aufhörten, danach ließ das Kind den Kopf hängen, die Glieder wurden allmählich immer steifer. Im Alter von zwei Jahren: Idiotisches Aussehen. Spasmen in den Extremitäten. Starke spastische Adduktionskontraktur am Oberschenkel beiderseits, Spitzfußkontraktionsstellung beiderseits; Babinski beiderseits positiv, Achillessehnenreflexe, Patellarsehnenreflexe beiderseits gesteigert. Selbständiges Aufrichten unmöglich. War stets unrein. Im Alter von viereinhalb Jahren: Schwächliches Kind. Hydrozephal ausgebuchteter Schädel mit besonderer Ausbuchtung der linken Schläfenscheitelbeinpartie. Große Ohren, hoher Gaumen. Spitzer Unterkiefer. Testes nicht im Scrotum. Strabismus convergens. Augenhintergrund normal. Keine Stauungspapille. Pupillen eng, reagieren gut auf Licht. Der Kopf kann nicht aktiv gehalten werden, fällt bei Aufrichtung des Kindes nach vorne. Hochgradiger Schwachsinn, keine Sprachentwicklung. Gesprochenes wird nicht verstanden. Kind nimmt von der Umgebung überhaupt keine Notiz, doch fixiert es einigermaßen ihm gebotene Reize und folgt ihnen mit den Augen. Saugen unmöglich, ebensowenig Greifen oder Laufen. Es bestehen athetoseartige Bewegungen der Arme, häufig auch der Finger, eigentümliche Pseudospontanbewegungen der Gesichts- und Zungenmuskulatur, verstärkte Dauerspasmen in der Adduktionsmuskulatur der unteren Extremitäten, fliegende Spasmen in allen vier Extremitäten, der Hals-, Kopf- und Kiefermuskulatur, Spasmen, welche sich in hohem Grade als abhängig von der Lage des Gesamtkörpers und der passiv veränderten Lage einzelner Glieder erwiesen (wahrscheinlich handelte es sich hiebei um Erscheinungen, welche den von Magnus und seiner Schule beschriebenen Halsreflexen usw. nahestehen). Völliger Mangel an jeder Spontaneität, niemals wurde der Ausdruck einer psychischen Emotion an dem Kinde beobachtet. Reaktionen sehr primitiver Art auf Sinnesreize. War erst einmal eine Einstellung (etwa der Augen auf einfallendes Licht) erfolgt, so konnte die Fixierung auf diesen Reiz eine sehr starke sein, die Augen konnten eine Zeitlang zum rein passiven Nachfolgen veranlaßt werden. Ganz ähnlich verhielt sich das Kind bei akustischen Reizen, nur daß hiebei die Einstellung und das Nachfolgen nicht so deutlich ausgesprochen war. Zuwendungen auf taktile Reize sind nicht sicher beobachtet worden, das Geruchsvermögen wurde nicht geprüft, die Nase scheint aber (obwohl darüber nichts Ausdrückliches erwähnt ist) normal gewesen zu sein (eine mikroskopische Untersuchung derselben post mort. wurde jedoch nicht ausgeführt). Liquordruck bei Lumbalpunktion 330 mm Wasser. Durch Ventrikelpunktion wurden 220 ccm Liquor abgelassen. Enzephalographie ergab: Bei Frontalaufnahme außerordentlich großer einheitlicher Ventrikel, Fehlen der Scheidewand, Hemisphärenwand an Dicke stark reduziert. In den Ventrikel ragen von unten jederseits zwei hintereinander gelegene Hügel hinein, von welchem der hintere dem Thalamus, der vordere offenbar den Stammganglien entspricht. In der Seitenaufnahme kann man oberhalb des Kleinhirns eine stark aufgehellte Partie sehen, welche mit dem dritten Ventrikel in Verbindung zu stehen scheint und welche, wie der spätere Sektionsbefund zeigte, einer großen Blase entspricht. Die klinische

Diagnose wurde auf „Großer Hydrozephalus mit Reduktion der Hemisphärenwand" gestellt und nach dem Röntgenbild eine Mißbildung mit Fehlen des Riechhirns vermutet, zumal Riese bei früherer Gelegenheit (Lit. Nr. 1) dieses Ausbleiben der Paarigkeit des Vorderhirns in ursächlichen Zusammenhang mit dem Olfactoriusdefekt gebracht hatte. — Sektion des Gehirns (über die sonstige Sektion liegen keine Befunde vor) und mikroskopische Hirnbefunde: Das Großhirn hat eine eigenartige kugelige, von unten betrachtet geradezu querovale Form. Völliges Fehlen des Olfactorius. Die Stammteile, insbesondere das Cerebellum, auffallend groß, letzteres liegt zum Teil frei zutage. Sichel und medialer Hemisphärenspalt fehlen, eine Trennung der Hemisphären ist nur am hinteren Ende vorhanden, wo zwei deutlich getrennte Schläfelappen zu sehen sind. Der hintere Hirnpol wird von einem mächtigen flüssigkeitserfüllten Sack eingenommen, welcher auf dem Cerebellum liegt und dessen Wand beiderseits in die Hemisphären übergeht. Dieser Sack riß bei der Herausnahme des Gehirns bald ein und man sah durch das so entstandene Loch in eine große Höhle, auf deren Grund die Stammteile des Gehirns als zwei paarige Wülste sichtbar wurden, während das Dach von einer unpaaren Hemisphärenwand gebildet wurde. Unter dem Sack findet man vorne Thalamus und Vierhügel, caps. intern. vorhanden, links viel mächtiger ausgebildet als rechts, gegenüber der Norm im ganzen aber schmächtiger. Putamen mächtig ausgebildet, das cap. nu. caud. ist an seiner Basis mit dem der anderen Seite zu einer einheitlichen grauen Masse verschmolzen. Beiderseits neben dem Putamen liegt das Claustrum, zwischen Putamen und Claustrum eine caps. ext., nach außen vom Claustrum eine caps. extrema, welche das Claustrum von einer operkularisierten Rindenpartie (Insel) trennt. Der oberhalb des verschmolzenen unpaaren Caudatum liegende unpaare Ventrikel ist von einer dicken Ependymschichte ausgekleidet. Es fehlen morphologisch vollkommen: Balken, Septum pellucidum, Fornix, Olfactorius, die Olfactoriusrinde und der Nu. accumbens. Von der Commiss. anter. sind nur beiderseits die lateralsten, im übrigen schwach und mangelhaft myelinisierten Ursprünge vorhanden, welche jedoch nirgends die Mittellinie erreichen, so daß also eine echte Kommissurenbildung an der Basis überhaupt nicht vorliegt. Wohin die Fasern gelangen, lassen die Autoren dahingestellt. Auf beiden Seiten ist ein deutlicher, ziemlich mächtiger nu. amygdalae vorhanden, an der Basis liegt jederseits ein Tract. opt. In beiden Anteilen des Striatum (Caudatum und Putamen) tauchen blasse Faserquerschnitte auf, welche zum System der striofugalen Faserung zu rechnen sind und deren Durchbruch durch die dunklen, dicken Bündel der inneren Kapsel besonders gut zu sehen ist. Wegen der Reduktion der letzteren treten die striären grauen Brücken zwischen Caudatum und Putamen, deren Einheitlichkeit dadurch besonders deutlich wird, gut hervor. Scheinbar ist die striofugale Faserung am beschriebenen Objekte von besonderer Mächtigkeit, zumal in kaudaleren Ebenen zieht eine ungewöhnlich massige Faserung aus dem Striatum durch das Pallidum in das Strat. intermed. der Subst. nigra. Das Pallidum ist vorne einheitlich, unpaar, an kaudaleren Schnitten ist am auffälligsten, daß auf beiden Seiten die medialen Anteile aller Pallidumglieder äußerst markarm sind. Auf der linken Seite findet sich eine Vierteilung des Pallidum. Zwischen dem Ventrikel des Infundibulum und dem großen unpaaren dorsalen Ventrikel liegt eine Substanz, welche die Autoren als die vor dem Rec. praeoptic. liegende Verdickung der Lam. termin., in der sich sonst die Commiss. ant. zu bilden pflegt, ansprechen möchten. Ein schmaler Spalt zwischen den beiden capita nu. caud., welcher gefäßhaltiges Gewebe, das den Eindruck der Pia macht, enthält, wird von den Autoren eben deswegen als ein außerhalb der Gehirnoberfläche gelegenes Gebiet deklariert. Der Lage nach könne es sich nur um den Ventric. sept. pellucid. handeln, welcher hier nur durch das Fehlen des Vorderhornes und das mächtige Auswachsen des basalen Teiles des Striatum eine ganz merkwürdige Gestalt bekommen habe. Die Corp. mammillaria sind etwa halb so groß wie die eines Erwachsenen. Mächtige Thalami, welche in der Medianlinie miteinander verwachsen sind; ein nu. anter. fehlt völlig; die dorso-lateralen Partien des nu. lat. sind auffallend markarm. Taenia thalami beiderseits deutlich vorhanden, ebenso die

corp. gen. med. und lat., zwischen den auffallend stark entwickelten corp. Luysi spannt sich eine außerordentlich mächtige Commiss. supramammill. aus. Diese ist als eine Commiss. hypothalam. post. (Marburg) auf einem der Schnitte besonders deutlich zu sehen, wie sie in das Corp. Luysi fächerförmig einstrahlt. Besonders mächtige Entwicklung der roten Kerne, welche absolut größer sind als diejenigen eines normalen, erwachsenen Gehirns. Die Subst. nigra bleibt in ihrer Entwicklung nicht hinter der eines Erwachsenen zurück. Unterhörner enorm erweitert. Besonders mächtige Commiss. post., völliges Fehlen des Vicq d'Azyrschen Bündels, dagegen sind das Gangl. haben., die Commiss. haben. sowie die Einstrahlung des F. retrofl. in das Ggl. haben. deutlich vorhanden.

Ammonsformation: Fimbria forn. und Markstreifen des Alveus fehlen gänzlich, Gyr. dentat zwar vorhanden, aber atrophisch, zeichnet sich ebenso wie die gesamte Ammonsformation durch Armut an markhaltigen Fasern aus. Vom rein morphologischen Standpunkt aus ist aber die Ammonsformation besonders gut ausgebildet, sie repräsentiert ein plattes, windungsreiches Gebiet, daß sogar mehr Windungen aufweist als die normale Ammonsformation. — Am Unterhorn lassen sich deutlich die verschiedenen Strata unterscheiden, und zwar Balkentapete, Optic.-Faserung und der mächtig entwickelte F. long. inf.

In Mittelhirn, Rautenhirn, Med. obl. und Kleinhirn keine gröberen morphologischen Abweichungen vom Normalen. Reduziert ist nur die Pyramide der einen Seite (entsprechend der früher vermerkten Verkleinerung der inneren Kapsel auf einer Seite); dagegen erreichen andere Bezirke eine besonders hohe Ausbildung, welche teils relativ, teils absolut die analogen Organe des normalen Erwachsenen an Größe übertreffen. Eine Überentwicklung zeigen das Kleinhirn, besonders dessen Nu.-dentatus, die Oliven und das c. restiforme. Das gleiche gilt, wie schon früher zum Teil erwähnt, vom Striatum, Pallidum, Thalamus, Hypothalamus, Nu. ruber und Subst. nigra. — An Nißlpräparaten zeigt die Hirnrinde eine wohl ausgebildete Architektonik mit charakteristischen regionalen Verschiedenheiten; im besonderen ist die Rinde der Fasc. dentata deutlich entwickelt und enthält auch deutliche Pyramidenzellen. Hippocampusrinde im Bau prinzipiell ähnlich derjenigen anderer Regionen. An Markscheidenpräparaten ist die gesamte Rinde in ihrer Breitenausdehnung äußerst arm an markhaltigen Fasern. Es ist überhaupt zu keiner eigentlichen Myeloarchitektonik gekommen. Insbesondere fehlen vollständig eine L. tangentialis, die Baillargerschen Striae. Die Gliaanordnung ist eine durchaus normale.

Die Autoren fassen (ebenso wie in der ersten Beobachtung von Riese ex 1921) das gänzliche Fehlen des Olfakt. als primären Defekt auf und glauben in der auch in diesem Falle vorhandenen Unpaarigkeit des Vorderhirns (wenigstens in dessen vorderem Abschnitte) eine Bestätigung ihrer Auffassung der Arhinenzephalie — Unpaarigkeit des Vorderhirns als Folge des Riechhirnmangels (Riese) — erblicken zu dürfen. Soweit eine Hemisphärenausstülpung unterblieben ist, ist aber auch der Ventrikel unpaar geblieben. Er ist durch Hydropsie enorm erweitert, der Plex. chorioid. ist auch in diesem (zweiten) Falle durch ein in den hinteren dorsalen Vorderhirnpartien gelegenes Loch herausgepreßt worden und liegt nun außerhalb des Hohlraumes der Hemisphären. Die Hirnoberfläche zeigt Furchen und Windungen, wenn auch völlig atypische, eine Architektonik der Rinde ist einigermaßen vorhanden, wenn auch die Rindenschichtung in mancher Beziehung fötalen Charakter hat. Dementsprechend ist es zur Ausbildung von allerdings reduzierten Pyramiden gekommen. Von den Gebilden des vorderen Kommissurensystems ist so gut wie überhaupt nichts vorhanden (siehe oben), ein Psalterium fehlt morphologisch ganz. Der gänzliche Defekt des Olfakt. lenkte die Aufmerksamkeit der Autoren auf diejenigen Gebiete, welche als sekundäre und tertiäre Riechzentren angesprochen werden, und ließ sie einen Vergleich mit jenen Säugern (Cetaceen) ziehen, welchen es ebenfalls an einem Olfakt. gebricht. Es ergaben sich zwischen dem Verhalten der Riechzentren der Wale und dem des riechhirnlosen Kindes auffallende Übereinstimmungen, welche die Stellung dieser

Hirnteile im zentralen Riechapparat zu beleuchten durchaus geeignet scheinen. Nu. dorsales thal. fehlen sowohl beim beschriebenen Arhinenzephalen wie beim Delphin: das Vicq d'Azyrsche Bündel, Psalterium, Fornix und Fimbria fehlen beim Arhinenzephalen, sind beim Delphin im reduzierten Zustand eben noch nachweisbar. Bei beiden sind stark reduziert: Gyr. dentat., Corp. mammillaria, Commiss. anter., Sept. pellucidum.

Beim Delphin sind, wenn auch etwas reduziert, so doch vorhanden: Taenia thalami, Taen. semicircularis und Nu. amygd. Das gleiche fand sich auch am riechhirnlosen Kinde. Die Autoren sind der Ansicht, daß dies dafür sprechen dürfte, daß diese Teile mit dem Riechapparat nichts direktes zu tun haben, sondern möglicherweise parolfaktorischer Herkunft sind. Der Defekt des Olfakt. und der Riechrinde ließ die Autoren hoffen, im Markfaserbesitz der Stammganglien dort einen Ausfall zu ermitteln, wo Fasern aus dem Riechgebiet die Stammganglien erreichen, vorausgesetzt, daß überhaupt ein Riechhirnanteil in den Stammganglien vorkomme. 1921 konnte Flechsig auf myelogenetischem Wege direkte Fasern aus dem Riechgebiet zum Paläostriatum (Glob. pallidus) nachweisen. An identischen Gebieten des Pallidum beider Seiten konnten nun Goldstein und Riese tatsächlich freie Stellen nachweisen, und zwar besonders in den vorderen, aber auch noch in den mittleren pallidären Abschnitten (das Pallidum war sonst nicht nur völlig intakt, sondern sogar übernormal entwickelt). Goldstein und Riese bringen den nachgewiesenen Markfaserschwund im Pallidum mit dem Defekt des Olfakt. in ursächlichen Zusammenhang und grenzen dadurch erstmalig einen Riechhirnanteil der Stammganglien (im vorderen und mittleren Gebiet des Pallidum) ab. Ohne sonst zur Frage der Zuordnung des Pallidum zum Tel- oder zum Dienzephalon Stellung nehmen zu wollen, erblicken die Autoren in dem hier abgegrenzten olfaktorischen Anteil des Pallidum doch einen Endhirnanteil des menschlichen Paläostriatum. — Die Autoren lenken weiter die Aufmerksamkeit auf die nachgewiesene, zum Teil außerordentlich beträchtliche Überentwicklung aller Anteile der Stammganglien usw. (siehe höher oben). Daß die Stammganglien bei weitgehenden Rindendefekten, sogar bei völligem Untergang des Großhirns (Edinger-Fischer), annähernd intakt bleiben können, ist eine bekannte Tatsache und wurde für die relative Unabhängigkeit der Stammganglien von der Rinde wiederholt geltend gemacht. Hier aber handle es sich um eine Hypertrophie, welche als kompensatorische aufgefaßt wird und für welche die Unterentwicklung der Rinde und der weitgehende Untergang des Hemisphärenmarks ursächlich verantwortlich gemacht wird. Diese kompensatorische Hypertrophie der Stammganglien und der von ihnen abhängigen Hirnteile erinnere auffallend an das morphologische Verhalten des striären Systems der Wale, deren basale Ganglien nach Untersuchungen von Riese eine von der Ausbildung dieser Hirnteile bei allen anderen Säugern abweichende Entwicklung erfahren. Die gewaltige Eigenentwicklung des striären Apparates bei den Walen stellt eine besondere Anpassung an die besonderen Lebensbedingungen dieser Tiere dar, ist also als funktionell bedingt anzusehen. Die Autoren werfen die Frage auf, ob diese sehr weitgehenden Übereinstimmungen bzw. Ähnlichkeiten zufällige sind oder einer gemeinsamen Ursache entstammen. Sie entscheiden sich für letztere Eventualität, da einerseits im beschriebenen Mißbildungsfalle der große Vorderhirndefekt verantwortlich zu machen sei für die anatomischen und funktionellen (siehe die klinischen Daten) Ersatzleistungen der Stammganglien und anderseits bei den Walen das Großhirn — ohne natürlich „defekt" zu sein — einen grundsätzlich anderen, minderwertigeren Bau habe als alle anderen Säuger (nachgewiesen von Riese), wodurch die mächtige Eigenentwicklung der Stammganglien dieser Tiere ebenfalls als eine kompensatorische Leistung aufgefaßt werden müsse. Was den Zeitpunkt der Ausbildung solcher „auxiliärer Einheiten" (im Sinne von C. und O. Vogt) betreffe, so komme hiefür vor allem die Periode der Plastizität des fötalen und infantilen Gehirns in Betracht.

In der Beobachtung von Goldstein und Riese handelt es sich offenbar um einen ganz leichten Grad von Arhinenzephalie, etwa der letzten Kundratschen Form der Arhinenzephalie entsprechend.

Große Ähnlichkeit mit dem letztmitgeteilten Fall von Goldstein und Riese — zum Teil auch mit der Beobachtung Rieses ex 1921 — hat nachfolgender Fall von E. Gamper.

1924/1926, E. Gamper (Neurologische Universitätsklinik Innsbruck und deutsche Forschungsanstalt für Psychiatrie in München): 3 Monate altes Mädchen, durch eine Woche genau klinisch beobachtet, gestorben an Broncho-Pneumonie. Gamper klassifiziert seine Beobachtung als Arhinenzephalie mit Encephalocele frontalis bei normaler Bildung des Nasenapparates und trigonozephaler Schädelformation und faßt wegen der bestehenden Enzephalozele seine Beobachtung als Übergangsform (im Sinne von Ernst) von der Akranie über Spaltbildungen geringeren Umfanges zur typischen Arhinenzephalie auf.

Zwei Augen, Nase und Mund wohlgebildet; normale Stirnwölbung wird vermißt, unmittelbar oberhalb der Augen weicht die Schädelkontur flach nach hinten, in der Gegend der Glabella unmittelbar oberhalb der Nasenwurzel sitzt eine sackartige Geschwulst, die an der Leiche glatt kollabiert ist, während sie im Leben zeitweise prall gefüllt vorsprang. Durch den Geschwulstsack hindurch tastet der Finger eine Knochenlücke, in welcher gerade die Kuppe des kleinen Fingers Platz hat.

Bei der klinischen Untersuchung konnte festgestellt werden, daß das Kind offenbar blind ist, Lichtreize lösen keinerlei Reaktion aus. Gehörvermögen wahrscheinlich vorhanden. Geruchsvermögen fehlt. Allgemeine Berührungsempfindlichkeit ziemlich schlecht, Temperatursinn ziemlich gut ausgebildet, Geschmacksinn vorhanden. Auf Kopfdrehungen typische tonische Halsreflexe. Tonische Labyrinthreflexe feststellbar. Ferner ein Labyrinthstellreflex auf den Kopf, ein Körperstellreflex auf den Kopf und ein Halsstellreflex. Labyrinthdrehreaktionen positiv. Saugbewegungen im großen ganzen vorhanden, Berührungssaugautomatismus (Gamper) nachweisbar.

Sämtliche Knochen des Gesichtes sowie des Schädels sind angelegt. Schläfenschuppe klein, auffallend dick, Siebbein normal, die Lamina cribr. jedoch vorne mangelhaft angelegt. Beträchtliche Abweichungen am Keilbein, Körper desselben im queren Durchmesser relativ schmal, sonst ziemlich derb, massig. Kleine Keilbeinflügel plump, erreichen mit ihren Seitenteilen nicht annähernd die großen Flügel. Sella gut ausgebildet. Der in seinem Querschnitt typisch trigonozephale Schädel erscheint durch das Tentorium, das beiderseits abnormerweise in der mittleren Schädelgrube ansetzt, in einen kleineren vorderen und einen geräumigeren hinteren Abschnitt abgeteilt. Im vorderen Schädelbereich liegt ein niederes, in der Oberansicht stumpf-dreieckiges Gebilde, welches nach vorne zu allmählich schmäler wird und durch die im Stirnbereich befindliche Knochenlücke in die an der Stirn sitzende sackartige Vorwölbung überzutreten scheint. Die Verbindung zwischen der im vorderen Schädelbereich liegenden Formation und den Gebilden der hinteren Schädelgrube wird durch eine in der Öffnung des Tentorium gelegene walzenförmige weiße Masse hergestellt, welche offenbar dem Mittelhirn entspricht. Wegen Verwachsungen am vorderen Pol des Zentralorgans bzw. zwischen Sackwand und basaler Dura muß zur Auslösung des Gehirns aus dem Schädel ein besonderer Weg eingeschlagen werden (allmähliches Vorgehen von rückwärts nach vorne).

Die Knochen der Schädelbasis erscheinen im Bereich der vorderen und mittleren Schädelgrube gegen die Norm verkleinert, dabei derb und massig, ihre Nähte sind frühzeitig verknöchert. Die vordere und mittlere Schädelgrube ist dadurch flach und eng gestaltet. Infolge einer verstärkten Drehung des Os tribasilare erscheint die Schädelbasis kyphotisch abgeknickt, wobei der höchste Punkt der Kyphose durch die nach oben gedrängte Pars anterior des Keilbeinkörpers dargestellt wird. Infolge Fehlens der Falx und Verschiebung des Tentorium nach vorne ist die Schädelhöhle in zwei ungleiche Anteile geschieden, von welchen der hintere geräumigere aus einem Teil der mittleren und der ganzen hinteren Schädelgrube besteht, wogegen der vordere Anteil nieder und schmal ist.

Hirn: Die schwersten Veränderungen finden sich im Bereiche des Tel- und Dienzephalon, welch letztere überdies im Verhältnis zur Schädelbasis eine topische Ver-

schiebung nach vorne erlitten haben. In den auf den vorderen Thalamuspol folgenden Querebenen stellt sich das Zentralorgan als eine von dichten Plexusmassen erfüllte Blase dar, deren dorsale Wandanteile die Fortsetzung der dünnen epithelialen Decke des dritten Ventrikels darstellen. Die Grenze zwischen Zwischen- und Endhirn ist durch eine Einfaltungsstelle markiert, wobei es sich um diejenige Gegend handelt, wo normalerweise der Plexus choroid. des dritten Ventrikels im Bereiche des Telenzephalon medium zum Plexus chorioid. der Seitenventrikel umbiegt. Das Endhirn stellt sich als ein dürftiges, von einem einheitlichen Hohlraum durchsetztes Gebilde dar, dessen Wandungen aus kleinen und größeren Knoten, die durch Bindegewebszüge gegeneinander abgegrenzt sind, aufgebaut sind. Bei diesen Knoten handelt es sich um heterotope Bildungen, es sind Nester aus grauer Substanz, die vorwiegend aus gliösen Elementen zusammengesetzt sind. Diesem primitiven Endhirn fehlt in seinem vorderen Anteil die normale Umhüllung mit typischen Häuten. Die Dura geht ohne scharfe Grenze in die Cutis des Hautsackes über, die weichen Hirnhäute fließen mit dem subkutanen Bindegewebe des Prolapssackes zusammen. Im vorderen Anteil der Hirnbasis liegen atypische Gefäßverhältnisse vor, der Circ. arterios. ist nicht geschlossen.

Rückenmark etwas kleiner als normal. Eigenapparat ausgezeichnet entwickelt. Kernsäulen der Vorderhörner trotz Fehlens der Pyramidenbahn normal angelegt. Die Hinterstrangsysteme sind gut entwickelt. In den Seitensträngen lassen sich die spinozerebellaren Bahnen vom 6. Dors. Segm. an, die Helwegsche Dreikantbahn vom 3. Cerv. Segm. an aufwärts gut verfolgen. Am Übergang zur Med. obl. tritt infolge des Fehlens der Pyramidenkreuzung die sogenannte 3. Kreuzung (Pfeiffer) sehr deutlich hervor. Der Eigenapparat der Medulla oblongata ist in typischer Weise angelegt. Das olivozerebellare System ist auffallend mächtig entwickelt. Im Pons fehlen sämtliche longitudinal verlaufenden Fasersysteme. Die Brückenganglien sind dagegen vorhanden und stehen in Beziehung zu Markfasern, die zum Teil in den mittleren Brückenarmen gegen das Kleinhirn, zum Teil in die Brückenraphe und in ihr gegen die Haube verfolgbar sind. Der Haubenanteil der Ponsregion zeigt normale Verhältnisse. Das Kleinhirn in allen Teilen gut angelegt, Markreifung jedoch nur teilweise eingetreten, die basalen Anteile des Hemisphärenmarks entsprechend der mangelhaften Entwicklung der ponto-zerebellaren Faserung gelichtet. Im Mittelhirn fehlt der Fußanteil vollständig, auch von den beiden Zonen der Substantia nigra ist so gut wie nichts vorhanden. Die Mittelhirnhaube enthält die typischen Kerngruppen und Fasersysteme, unter anderem sind sowohl die dorsale Meynertsche als auch die ventrale Forelsche Haubenkreuzung in typischer Weise vorhanden. In den vorderen Vierhügeln fehlt das Strat. opticum, die Arme des vorderen und hinteren Vierhügels sind nicht vorhanden. Rote Kerne mächtig entwickelt, von einem kräftigen Markvließ umgeben, aus welchem in den frontalen Anteilen der Kerne Faserzüge in wirbelartiger Anordnung in das Kerninnere einstrahlen. Die Fasern des Vließes bzw. Kernes entstammen zum Teil dem Bindearmsystem, andererseits nimmt die zentrale Haubenbahn vom roten Kern ihren Ausgangspunkt, was aus der Verfolgung der Markfaserserie zweifelsfrei hervorgehe. Hintere Kommissur faserärmer als normal. Kern der hinteren Kommissur und Nucleus dorsalis tegmenti an typischer Stelle vorhanden. — Im Bereiche des Zwischenhirns gestalten sich die Verhältnisse durchaus abnorm. Die Thalami, vorwiegend aus gliösem Gewebe aufgebaut, enthalten fast nur in den medialen Anteilen große, gut differenzierte Nervenzellen, welche zu größeren oder kleineren Gruppen angeordnet sind. Eine Identifizierung mit den normalen Thalamuskernen ist nicht möglich. Pulvinar, corp. genic. und Gangl. habenulae fehlen. Im Hypothalamus ist beiderseits ein Gebilde nachweisbar, das möglicherweise als rudimentäres corp. Luys angesprochen werden darf. Corp. mammill. ganz rudimentäre Bildungen aus gliösem Gewebe; ebenso stellt das Tuber cinereum eine Anhäufung vorwiegend gliöser Elemente dar, in das nur spärliche Nervenzellen eingelagert sind. Globus pallid. fehlt völlig. Die spärlich im Zwischenhirngebiet darstellbaren Markfaserzüge lassen keine Zusammenfassung zu geordneten Bündeln und Systemen, die mit den normalen Thalamussystemen ver-

gleichbar wären, erkennen. Der Fasc. retroflex. Meynert und der Tract. thalamo-mammill. fehlen. Neurohypophyse und Epiphyse lassen, abgesehen von ihrer Gesamtverlagerung, keine nennenswerten Entwicklungsstörungen erkennen. Irgend eine Markfaserverbindung des Endhirns mit den distalen Abschnitten des Zentralorgans läßt sich nirgends nachweisen. Die Nn. olfact. fehlen mit dem gesamten Riechhirn. Optisches System: Die Ganglienzellen- und Nervenfaserschicht der Retina ist mangelhaft differenziert. In den Nn. optici finden sich nur spärliche Markfasern, die im Chiasma eine teilweise Kreuzung eingehen und sich dann weiterhin in dem Strang, der das Chiasma und die Neurohypophyse mit dem Zwischenhirn verbindet und offenbar das ausgezogene Infundibulum und die Anlage des Tract. opticus darstellt, verlieren. Das Corp. genic. laterale fehlt. Der optische Apparat steht also in keiner kontinuierlichen Faserverbindung mit optischen Zentren. Es liegt also eine Fehlbildung des Zentralorgans vor, welche sich auf die Abkömmlinge des primären Vorderhirns erstreckt und ihrer Intensität nach das Endhirn stärker in Mitleidenschaft zieht als das Zwischenhirn. Unter Verwertung der Fischelschen Auffassungen nimmt Gamper bezüglich der formalen Genese der beschriebenen Mißbildung einen primären Defekt in dem für die Anlage des Endhirns bestimmten Zellareale an. Infolge dieses Defektes unterblieb die Entwicklung der Hemisphärenblasen, des Riechhirns und der Kommissurensysteme und die Differenzierung der vorhandenen nervösen Elemente erreichte nur eine niedrige Stufe. Die Schädigung erstreckte sich natürlich auch auf das Mesoderm in der Umgebung des dorsofrontalen Endes des Medullarohres, wodurch die normale Sonderung des Mesoderms an zirkumskripter Stelle (Bruchpforte) ausblieb. Die sonst scharfen Grenzen zwischen nervösem Gewebe und Mesoderm wurden durch das Einwuchern von Bindegewebe in das mißbildete Endhirn verwischt. Dagegen weist die Epidermis ihre kontinuierliche Einheitlichkeit ohne Lückenbildung auf. Ob die Anomalien im Zwischenhirn dieselbe Begründung haben wie die Anomalien des Endhirns (Auffassung von Fischel), läßt Gamper unentschieden, weist auf die Möglichkeit hin, daß eine mangelhafte Entwicklung des Endhirns an und für sich schon infolge des Ausfalls der systematischen Beziehungen die Differenzierung des Zwischenhirns beeinträchtigen könnte. Allerdings könne darüber kein Zweifel sein, daß die heterotopen Knötchen im Zwischenhirn auf die primären Schädigungen zurückzuführen sind. Durch die innige Verbindung des defekten Endhirns mit dem umgebenden Mesoderm kam es zur Ausbildung eines von vorne her wirkenden Zuges, welcher am Zwischenhirn, Mittelhirn und Hinterhirn bestimmte Verziehungen herbeiführte. Durch Druckwirkung von innen heraus kam es dann zu einer herniösen Ausstülpung des Endhirns, zur Enzephalozele, deren Bruchpforte im Defekt der Stirnbeine gegeben war, welch letzterer sich wieder als die Folge der primären Störung in der Differenzierung des Mesoderms darstellt. Was die kausale Genese der Mißbildung anbelangt, so erscheint es Gamper am wahrscheinlichsten, die im Rausch erfolgte Zeugung durch einen chronischen Alkoholiker (also Blastophthorie im Sinne von Forel) hiefür verantwortlich zu machen. Den an den Nebennieren und am Genitalapparat erhobenen Befund einer deutlichen Hyperplasie verwertet Gamper in Übereinstimmung mit Brun dahin, daß die Mißbildung des Gehirns nicht auf eine lokale Ursache zurückgeführt werden könne, sondern als allerdings hervorstechendste Teilerscheinung einer Entwicklungsstörung allgemeiner Natur, welche die gesamte Embryonalanlage betroffen habe, aufgefaßt werden müsse.

Gamper gibt zum Schluß einen Überblick über die mutmaßlich funktionstüchtigen Abschnitte des Zentralnervensystems: Man könne sagen, daß das Endhirn als irgendwie funktionstüchtiger und die Entwicklung anderer Hirnteile beeinflussender Bestandteil des Zentralorgans gar nicht in Betracht kam, also praktisch fehlte. Dadurch kamen alle von und zum Cortex, von und zum Striatum ziehenden Fasersysteme in Wegfall. Wichtig ist die Frage nach der Rückwirkung des Endhirndefektes auf die verschiedenen Kerngebiete und Fasersysteme der tieferen Abschnitte, soweit in letzteren sich nicht auch die primäre Noxe selbst noch auswirkt. Gestützt auf Untersuchungen v. Monakows, ist Gamper der Ansicht, daß man auch für seinen

Fall die Möglichkeit nicht abweisen könne, daß die mangelhafte Entwicklung des Thalamus und die starke Reduktion, die das System der medialen Schleife bei seinem Übertritt in das dienzephale Gebiet erfährt, sowie das Fehlen der Einstrahlung von Bindearmfasern in den Thalamus mit dem Wegfall der Hemisphären in Beziehung zu bringen sei. Dagegen komme für das völlige Fehlen des Pallidum ein derartiger Zusammenhang wohl nicht in Betracht. Der Defekt des letzteren müsse auf einen durch die kausale Noxe bedingten Mangel an Bildungszellen der Zwischenhirnanlage zurückgeführt werden. Völlig verständlich sei das Fehlen der inneren und äußeren Kniehöcker. Nach Monakow und Minkowski führt Exstirpation des Hinterhaupt-, bzw. Schläfenlappens zu einer vollkommenen Degeneration der corp. geniculata und so sei der Mangel dieser Gebilde im mitgeteilten Falle, in welchem die kortikalen Felder fehlen, nichts Verwunderliches. Dazu komme für den äußeren Kniehöcker, daß die Traktusfasern infolge der mechanischen Verzerrung an der Basis des Zwischenhirns den Kniehöcker überhaupt nicht erreichten, so daß er also von beiden Seiten her gleichsam isoliert war. Der besonders mächtig ausgebildete rote Kern entbehrte der normalen Verbindungen mit dem Kortex ebenso wie der Zusammenhänge mit den Stammganglien. Da im mitgeteilten Falle das Bindearmsystem nicht wie normalerweise am roten Kern vorbei in frontalere Gebiete zog, sondern in ihm endete, so dürfte wohl damit die starke Entfaltung des roten Kernes zusammenhängen. Die Konzentration des ganzen Bindearmfasersystems auf den roten Kern wurde dadurch ermöglicht, daß die normalerweise frontal vom roten Kern liegenden Endstätten der Bindearmfasern gar nicht zur Entwicklung kamen und daher auch nicht richtunggebend auf das Auswachsen der Bindearmfasern wirken konnten. Der rote Kern ließ im mitgeteilten Falle noch eine zweite wichtige Faserbeziehung erkennen: Die Verfolgung der Markfaserserie lasse keinen Zweifel, daß die zentrale Haubenbahn im roten Kern ihren Ursprung nehme. Wenn nicht im ganzen Umfange, so doch in ihrem Hauptanteile sei die zentrale Haubenbahn sonach eine rubro-oliväre Bahn. Da im mitgeteilten Falle das hintere Längsbündel trotz Fehlens des Striopallidum gut entwickelt war, so gehe daraus hervor, daß das System des hinteren Längsbündels anatomisch unabhängig vom Pallidum sei. Entsprechend experimentellen Ergebnissen möchte Gamper das völlige Fehlen der Substantia nigra mit dem Striatummangel in Zusammenhang bringen. Das Fehlen des Strat. optic. im vorderen Vierhügel sei aus der Unterbrechung der optischen Faserung innerhalb des mechanisch verzerrten Tract. optic. völlig begreiflich. Ebenso finde die ganz rudimentäre Anlage des Corp. parabigeminum sowie des hinteren Vierhügelarms in dem Mangel der kortikalen Endstätten für die akustische Strahlung ihre hinreichende Erklärung. Die Einstrahlung der lateralen Schleife in den hinteren Vierhügel erfolge dagegen in typischer Weise, so daß also die Möglichkeit des subkortikalen Wirksamwerdens akustischer Reize gegeben war. Abgesehen von den besprochenen Abweichungen ist das Mittelhirn völlig normal aufgebaut, alle Systeme, deren Ursprung und Ende innerhalb der Strecke vom roten Kern bis zum Konus liegen, sind entwickelt. Die selbständige Entwicklung der pontozerebellaren Faserung nötige zur Annahme, daß den Ponsganglien eine gewisse Automatie in der Entwicklung zukomme, auch wenn die Verbindung mit den kortikopontinen Systemen fehle. Fehle das Endhirn von vornherein, wie dies Gamper für seinen Fall annimmt, so vollziehe sich die Entwicklung des Kleinhirns auch in seinen neozerebellaren Anteilen unabhängig in eigener Dynamik. Trotz der sehr geringen Markfaserreife in dem sonst ausgezeichnet entwickelten Kleinhirn möchte Gamper nicht glauben, daß das Kleinhirn gänzlich funktionslos gewesen, vielmehr schreibt er ihm wenigstens eine „Rohleistung" zu. Daß völlig normal gebildete graue Vordersäulen im Rückenmark bei völligem Fehlen der Pyramiden möglich seien, gehe aus seiner Beobachtung mit aller wünschenwerten Klarheit hervor. Die gute Entwicklung der Vorderhornganglienzellen hänge offenbar damit zusammen, daß diese Zellen mit ihrem Axon den letzten gemeinsamen Weg darstellen, auf den nicht nur die Pyramidenbahn, sondern noch eine Reihe anderer Bahnen einwirken, ganz abgesehen von den Anregungen, die sie durch die Reflexkollateralen empfangen. —

Die genaue Untersuchung des Gamperschen Falles in klinischer, anatomischer

und histologischer Beziehung und die daran geknüpften Erörterungen lassen diese Mitteilung als ganz besonders wertvoll erscheinen. Als einziges nicht erfülltes Desideratum bleibt nur die fehlende histologische Untersuchung der Nase übrig. —

Mikroskopisch-histologische Untersuchungen des Zentralnervensystems an tierischen Zyklopen sind noch seltener. Ich konnte diesbezüglich nur die beiden Beobachtungen von A. Banchi auffinden: 1. Neugeborener zyklopischer Hund mit kanalisiertem Rüssel und darin enthaltenen rudiment. Siebbeinmuscheln und rudimentärem Jacobsonschen Organ. Unpaares Vorderhirn mit größerem Hohlraum, Lobi olfactorii fehlen; Tract. olfactorii, aus den Hemisphären entstehend, vorhanden, endigen vorne wie abgerissen und entsenden Fasern, welche in den Rüssel eindringen. Gute Ausbildung der Ammonsformation. Mikroskopisch: Fornix zum Teil vorhanden, auch ein c. callos., Psalterium dorsale und ventrale (Kommissur zwischen den Fimbrien), Alveus, Fimbriae und Fasc. dentata; caps. int. angedeutet, ganz an die Basis neben die Stammganglien gerückt, ohne Kreuzung. 3. Ventrikel kommuniziert breit mit dem ersten. Pallium mit Ausnahme der Ammonsformation gehemmt. Übrige Hirnabschnitte annähernd normal. — 2. 2 Tage altes zyklopisches Lamm mit kanalisiertem, durch ein Septum zum Teil in 2 Teile geschiedenen Rüssel, einem stark reduzierten Siebbeinlabyrinth (?) und medianem, in der vorderen Schädelgrube gelegenen Foramen für den Durchtritt von Fasern aus dem unpaaren Tract. olfactorius. Lob. olf. fehlt. Die rückwärtigen Wurzeln des unpaaren Tract. olf. werden von zwei weißen Faserbündeln dargestellt, welche bis zur Spitze der Hippocampuswindungen ziehen und sich dort verlieren. Ammonsformation gut erkennbar, nicht komplett spiralförmig eingerollt, Fasc. dentata bleibt uneingerollt auf dem Hippocampus. Fornix fehlt, die Fimbrien verlaufen unabhängig von einander bis zur Region des Infundibulum und von da zu den cc. mammillaria. Trotz völliger Einheitlichkeit des Gehirns (mit einheitlichem Hohlraum) sind vorhanden: ein rudimentäres c. callos., ein Psalterium dorsale und eine Commissura anterior, dagegen fehlt das Psalterium ventrale. — Einfaches Foramen opticum, einfacher N. optic. mit zwei dicht nebeneinander liegenden Augen.

Besonderem Interesse bezüglich Beschaffenheit und Aufbau des Zentralnervensystems begegnen begreiflicherweise die außerordentlich seltenen Beobachtungen an zyklopischen und arhinenzephalen Embryonen, welche, da sie Frühstadien zeigen, natürlich sehr geeignet sind, unseren Einblick in das Wesen dieser Mißbildungen zu fördern.*)

1924. L. Castaldi (Anatomisches Institut Florenz): Genaue Beschreibung und histologische Untersuchung (mit Abbildungen und Wachsplattenmodellen) eines sieben bis acht Wochen alten menschlichen Embryos mit Rüsselbildung und Synophthalmia diplophthalmica. Das Gehirn zeigte sich derart gefaltet, daß es nicht leicht zu sagen war, ob das Prosenzephalon eine unpaare Blase dargestellt habe oder nicht, um so mehr als das Gehirn einigermaßen beschädigt war. Alle diese gefalteten Wände des Embryos waren einander überall fast gleich, d. h. sie stellten Hirnbläschen dar, welche rostrokaudal aufeinander folgten, ohne Kommissurensysteme aufzuweisen. Diese Faltung, welche auch an der Retina aufgefunden wurde, stellt nach Castaldi einen ziemlich häufigen Befund bei spontan abortierten Früchten dar und es sei den Embryologen bekannt, daß äußerlich völlig normal aussehende Embryonen sich häufig für das Studium des Zentralnervensystems eben wegen jener Faltungen als unbrauchbar erweisen, Veränderungen, welche sicherlich nicht postmortale sind und sich besonders häufig bei atrophischen und mißbildeten Embryonen vorfinden. Die gefaltete Hirnwand bestand aus einer blassen retikulären Masse, welche dicht aneinanderliegende, intensiv gefärbte, aber nicht pyknotische Kerne in der Mantelschicht, noch mehr aber in der inneren Keimschicht enthielt. Aus jener Wand kamen Nerven hervor, welche sich eine Strecke weit verfolgen ließen und von welchen anscheinend einige die Orbita erreichten.

*) Die Beobachtung von O. Leser an einem 6 mm langen Embryo und vier hiehergehörige ältere Embryonen von F. P. Mall kommen zum Teil wegen ihres schlechten Erhaltungszustandes hier nicht wesentlich in Betracht.

Castaldi beschränkt sich darauf, anzugeben, daß die zweiten und dritten Äste des Trigeminus und die Nerven VII bis XII normal befunden wurden. Die Hypophyse war gut ausgebildet (namentlich in ihrem Vorderlappen), aber etwas asymmetrisch. Was die Genese der Faltungsbildung des Neuralrohres anlangt, so gibt Castaldi eine Übersicht der bisherigen Ansichten: Soboleff und C. Giacomini machen hiefür die lebhafte Proliferation derjenigen nervösen Elemente verantwortlich, welche den Untergang der anderen überdauern. Bertacchini erklärte die Faltung mit ungleichem Wachstum der Wände intra vitam, dagegen erblickt Bruni das Charakteristikum des gefalteten Neuralrohres in der fast überall gleichen Wandstärke (so wie dies auch im Falle von Castaldi zu sehen war), hervorgerufen durch ein allerorts gleichmäßiges Wachstum des Neuralrohres, wodurch es zu einer Faltung kommen müsse, da der Raum zur Aufnahme desselben nicht mehr hinreiche.

1930, G. Politzer (Embryologisches Institut Wien, Prof. Fischel): Genaue histologische Untersuchung des Vorderkopfes eines arhinenzephalen menschlichen Embryos von 7 mm größter Länge, unter Abbildung von Schnitten und Plattenrekonstruktionsmodellen. Ein Vergleich mit etwa gleichalterigen normalen Embryonen lehrt, daß die Riechgruben des mißbildeten Embryos weit näher der Mediansagittalebene liegen als dies normalerweise der Fall ist. Der zwischen den beiden Riechgruben liegende mittlere Stirn- oder Nasenfortsatz ist im beschriebenen mißbildeten Embryo abnorm schmal. Es zeigt sich ferner, daß in der area triangularis des mittleren Stirnfortsatzes eine schmale tiefe mediane Längsfurche zu sehen ist, welche am Modell eines normalen Embryos (von Peter) nicht erkennbar ist. Am Grunde dieser Furche liegt das Oberflächenektoderm an einer Stelle der Hirnwand an. Im Gegensatz zu dem Verhalten des Gehirns an anderen Stellen ist also das Gehirn im Bereiche der geschilderten Furche an einer Stelle nicht von embryonalem Bindegewebe umgeben. Die Seitenwand des Endhirns im mißbildeten Embryo ist vorwiegend auf der rechten Seite abgeflacht, die Augenbecherstiele verlaufen in abnormer Richtung, sie weichen an ihrem medialen Ende rostralwärts ab. Statt kielförmig vorzuspringen, ist der mediane Teil der Wand des Endhirns eingesunken und bildet eine tiefe Furche, welche ihrer Lage nach mit der Furche im Bereiche der area triangularis des mittleren Stirnfortsatzes korrespondiert. Die Augenbecher des mißbildeten Embryo liegen ferner asymmetrisch. Auch der Kopf ist asymmetrisch: Die Furchen und Gesichtsfortsätze sind auf der linken Seite besser ausgebildet als auf der rechten. Nach Politzer liegt hier eine Entwicklungsstörung des Endhirns, und zwar vor allem im Bereiche des präsumptiven Riechhirns vor (Arhinenzephalie). Die Fälle von Arhinenzephalie sind auf eine Defektbildung zurückzuführen, welche die das rostrale Ende der Hirnplatte einnehmende Endhirnanlage in deren medianem Abschnitte betrifft. Dieser Defekt greift nicht auf die Anlage des Augenbechers und des übrigen Zwischenhirns über, erstreckt sich hingegen auf das an das rostrale Ende der Hirnplatte anschließende Oberflächenektoderm, und zwar auf den zwischen den beiden Riechplatten gelegenen medianen Bereich, welcher später den mittleren Stirnfortsatz bildet. Die Furche in der Area triangularis des mißbildeten Embryo entspricht ihrer Form und der Beschaffenheit des Epithels nach dem Sulcus neuropori anterioris, wie ihn Sternberg bei Embryonen mit 28 Urwirbelpaaren beschrieben hat. Dieser Sulcus an der Stelle des Verschlusses des Neuroporus anterior liegt also bei dem mißbildeten Embryo tatsächlich dort, wo ihn Sternberg vermutete, nämlich in der Mitte der Area triangularis. Bezüglich der Ortsbestimmung der Verschlußstelle des Neuroporus anterior konnte Politzer zeigen, daß die abnorme Furche des Endhirns bereits im Gebiete der Kommissurenplatte liegt. Für die formale Genese der geschilderten Fehlbildung ergibt sich daraus, daß der Verschluß des Neuroporus anterior in unvollkommener Weise und vermutlich verspätet erfolgt ist, so daß, wie sonst nur bei Embryonen mit etwa 28 Urwirbelpaaren, ein Sulcus neuropori anterioris vorhanden ist und daß das Oberflächenektoderm und die Hirnwand einander an dieser Stelle berühren. Die Asymmetrie des Kopfes und die ein wenig geringere Ausbildung der Fortsätze und Furchen der rechten Gesichtshälfte sei vermutlich dadurch entstanden, daß dem Embryo durch die Enge des Amnions eine

besonders starke Krümmung aufgezwungen worden sei, wodurch die rechte hintere Gliedmasse in die Nähe der linken Gesichtsseite gelangte und hier die Abplattung der Gesichtsfortsätze herbeiführte, bzw. deren normale Ausbildung behinderte. Es liegen also drei Fehlbildungen vor: Arhinenzephalie, Störung des Verschlusses des Neuroporus anterior und Asymmetrie des Gesichtes. Die Frage, ob diese Fehlbildungen syngenetisch oder akzidentell sind, wird nach Zergliederung des ersteren Begriffes in „formalsyngenetisch" und „kausalsyngenetisch" folgendermaßen beantwortet: Der Umstand, daß die Arhinenzephalie und die Mißbildung des vorderen Neuroporus die gleiche teratogenetische Terminationsperiode (Entwicklungsstufe von Embryonen mit 30 Urwirbelpaaren) besitzen, weist darauf hin, daß diese beiden Fehlbildungen zum mindesten kausalsyngenetisch sind. Da nun die Bildungsstätte der Kommissurenplatte und des Riechhirns in der noch offenen Hirnplatte zweifellos dicht beieinanderliegen, ist es jedoch auch wahrscheinlich, daß bei Fehlbildungen des Riechhirns oder der Kommissurenplatte benachbarte Hirnabschnitte zwangsläufig mitbetroffen werden. Es wäre also auch möglich, daß die beiden Fehlbildungen nicht nur kausal-, sondern auch formalsyngenetisch sind. Die Asymmetrie des Gesichtes sei dagegen als akzidentell zu betrachten.

Aus dieser orientierenden Literaturübersicht geht hervor, daß die Anzahl der mikroskopisch untersuchten Gehirne von Zyklopen und Arhinenzephalen relativ sehr klein ist und daß diese Untersuchungen sich nicht in allen Fällen auf alle Abschnitte des Zentralnervensystems erstreckten, namentlich sich nicht immer genügend eingehend mit den am meisten mißbildeten Bezirken des Tel- und des Dienzephalon befaßten. Letzeres hatte vielleicht zum Teil im mangelhaften Erhaltungszustand mancher Objekte seinen Grund. Überdies mag die ungenügende Markreife in vielen Fällen (es handelte sich nicht immer um neugeborene oder einige Zeit am Leben erhaltene Säuglinge, sondern zum Teil auch um Feten) die Schwierigkeiten der Orientierung und Entwirrung noch besonders erhöht haben. Schon aus diesen Gründen allein dürfte jede weitere Mitteilung über den Bau zyklopischer Gehirne gerechtfertigt sein, namentlich aber dann, wenn es sich um gut konservierte, markreife Objekte von Individuen handelt, welche nicht unmittelbar post part. ad exitum kamen. Letzteres dürfte auch bei dem nunmehr zu schildernden Objekte der Fall gewesen sein. Das Präparat — Kopf einer zyklopischen rüssellosen Ziege mit Gehirn —, welches aus dem Privatbesitze des Herrn Prof. Georg B. Gruber, derzeit Direktors des path.-anatomischen Instituts der Universität in Göttingen (früher in gleicher Stellung in Innsbruck) stammt, wurde mir mit anderen ähnlichen Objekten vornehmlich zur Untersuchung des gleichzeitig mit verbildeten Nasenapparates überlassen, wofür ich Herrn Prof. Gruber auch an diesem Orte meinen ganz besonderen Dank ausspreche. Der Umstand, daß die zyklopische Ziege (resp. deren Kopf) von einem Aufsichtsorgan eines Marktamtes Herrn Prof. Gruber übergehen wurde und daß dies zur Zeit geschah, als die jungen Zickchen geschlachtet auf den Markt zu kommen pflegen, läßt es Prof. Gruber sehr wahrscheinlich erscheinen, daß es sich nicht um ein neugeborenes, sondern um ein einige Zeit am Leben erhaltenes Tier gehandelt haben dürfte. Dafür spricht auch die relativ weit fortgeschrittene Markreife des Objekts (siehe später).

Bei der im folgenden gegebenen makroskopischen und mikroskopischen Beschreibung des Ziegenzyklops wurde nun insbesondere auf folgende Punkte Gewicht gelegt:

1. Genaue Untersuchung des Zentralnervensystems an Serienschnitten vom Ende der med. oblongata (hier endete das Objekt) aufwärts bis zum vorderen Ende des Telenzephalon inklusive des mit dem Gehirn in Zusammenhang gelassenen Zyklopenauges. Bislang wurden niemals Zyklopenhirn und Zyklopenauge in natürlichem Zusammenhang untersucht, die beiden Organe vielmehr voneinander getrennt, was begreiflicherweise Irrtümern Vorschub leisten kann. Zumeist wurde übrigens entweder nur das Gehirn oder nur das Auge untersucht.

2. Wurde überdies der Nasenschnauzenapparat an Serienschnitten, angefangen von der rüsselförmig nach aufwärts gedrehten Oberlippenspitze bis inkl. Sella

turcica-Gegend untersucht. Dies geschah ebenfalls erstmalig, da in Fällen von Zyklopie mit Rüssel wohl gelegentlich der Rüssel untersucht wurde, aber in solchen ohne Rüssel, bei anscheinend völligem Mangel der Nasenanlage eine Durchforschung der hiefür in Betracht kommenden Gewebspartien nach eventuellen Spuren resp. Resten der Nasenanlage bisher gänzlich unterlassen worden war. Es sei gleich hier vorweg genommen, daß auch in diesem Punkte die Untersuchung ein überraschendes Ergebnis zutage förderte (siehe später).

3. Es wurde getrachtet, einen möglichst guten Einblick in die Lagerung und Ausbildungshöhe sowohl der Kerne resp. Ganglienmassen des Zentralnervensystems als auch der Fasersysteme und der Verknüpfung ersterer untereinander zu gewinnen, resp. eventuell vorhandene atypische Bündelbildungen und am normalen Gehirn nicht vorkommende Kreuzungen von solchen festzustellen und womöglich ihre Homologisierung mit entsprechenden Gebilden des normalen Gehirns zur präzisieren oder dies wenigstens anzubahnen. Dabei wurde der Frage besonderes Augenmerk zugewendet, ob vornehmlich oder ausschließlich die Rouxsche Selbstdifferenzierung aus dem übriggebliebenen Bildungsmaterial des Zentralnervensystems hiebei ausschlaggebend gewesen (im Sinne von Naegeli-Monakow) oder ob vielmehr ausschließlich oder vorwiegend eine abhängige Differenzierung der Faser- und Kernsysteme von- und untereinander (im Sinne von Zingerle und von Gamper) anzunehmen sei.

4. Interessierte besonders das Wesen und die Art des Zustandekommens der blasenförmig aufgetriebenen Decke des Zwischenhirns und teilweise auch des Telenzephalon, eine Erscheinung, welche in allen diesen Fällen mit ein typisches Merkmal darstellt.

5. Wurde besonderes Augenmerk dem Zustande des Riechhirns und der Riechhirnstrahlung — welche Zentren sind noch vorhanden, welche fehlen gänzlich? — zugewendet und dies namentlich mit Rücksicht darauf, daß erst bei mikroskopischer Untersuchung geringfügige, aber deutliche Spuren eines Nasenrudiments, allerdings ohne jede Begleitung irgend welcher Nervenfasern (siehe später), gefunden wurden.

6. Ein gleiches galt den eventuell vorhandenen Verbindungen des Zyklopenauges, resp. dem Zustand und den Verbindungen der verschiedenen Etappen der Sehstrahlung und der Sehrinde.

7. Sollte mit ein Beitrag zur Erkenntnis der Entstehung dieses Mißbildungstypus (formale und kausale Genese) gegeben werden unter Diskussion der bislang vertretenen Ansichten — Stehenbleiben auf niedriger Entwicklungsstufe oder vielmehr Endzustand nach Materialschädigung resp. -ausfall in sehr früher Embryonalzeit — Blastophthorie bzw. exogene Schädigung der sich bereits entwickelnden Keimesanlage oder ererbte und vererbbare, also präformierte Keimesanlage. —

Die Ergebnisse der Untersuchung des Ziegenzyklops gruppieren sich folgendermaßen:

Ziegenzyklops ohne Rüssel (vgl. Photogramme Abb. 1 und 2 und Skizzen 1 und 2).

I. Makroskopische Beschreibung:

a) Kopf und Schädelsektion: Oberlippe rüsselartig zugespitzt und nach aufwärts gebogen, Maul leicht geöffnet, die Zunge ragt vor, der Unterkiefer springt stärker vor (mindestens relativ im Vergleiche zum kleinen Oberkiefer) und ist scheinbar größer als normal.

Eine äußere Nase fehlt. Oberhalb der Oberlippe findet sich eine vertiefte Zone, dicht über letzterer die einfache Orbita mit dem Zyklopenauge: Letzteres macht den Eindruck der Einfachbildung, wird von einem Oberlid und zwei symmetrischen, in der Medianebene zusammenstoßenden Unter-

lidern eingefaßt und ist von dunklen dichten Haaren eingerahmt, wogegen die übrige dichte Behaarung nahezu rein weiß ist. Am Scheitel und über der Stirne je ein Haarwirbel. Schädel rundlich, Ohren normal.

Schädelsektion mit Herrn Prof. Gruber (4. Februar 1925):

Präparat in Formol konserviert.

Das Auge und die Mundöffnung werden umschnitten, behalten also je einen schmalen Hautsaum, alles übrige wird abgebalgt. Unterkiefer springt stärker vor und ist anscheinend größer als normal.

Beim Abbalgen kommt man auf einen 2-Schillingstück großen, medianen, runden, glattrandigen Knochendefekt im Stirnbein, welcher sich nach



Abb. 1. Zyklopische Ziege.

unten bis zum Zyklopenauge erstreckt. Im Bereiche des Knochendefektes liegt unter dem Unterhautzellgewebe die Dura frei.

Die annähernd normal gewölbte knöcherne Schädeldecke wird mit Schere abgetragen, was nicht besonderen Schwierigkeiten begegnet. Die Dura ist meist sehr adhärent, anscheinend zwischen ihr und den weichen Hirnhäuten ist viel gelbliche, viszide Flüssigkeit angesammelt. Die Situation, welche sich hierauf ergibt, erkennt man aus Skizze 1:

Das Kleinhirn ist von ebensolcher Dura (Tentorium) bedeckt, wie sie dem Schädeldach innen anhaftet. Das Kleinhirn macht makroskopisch betrachtet einen normalen Eindruck. Das Gehirn wird allseits freigemacht, dabei das rechte, im übrigen normal aussehende Felsenbein zum Teil zerstört.

Vorne unten, vom unpaarigen Hemisphärenhirn von Kastaniengröße, kommt direkt das Zyklopenauge hervor. Letzteres, umsäumt von

den Lidrändern, bleibt in Verbindung mit dem Hirnpräparat und wird so konserviert. Hinter der unteren Zirkumferenz des Zyklopenauges, also etwa an der Unterfläche des unpaarigen „Hemisphären"-hirns findet sich ein kurzer, hohler Stiel, ähnlich einem klaffenden Gefäßlumen, mit sehr dünnen Wänden (vgl. Abb. 21). Die Situation, welche sich nach Entfernung des Gehirns und des Zyklopenauges ergibt, erkennt man aus Skizze 2:

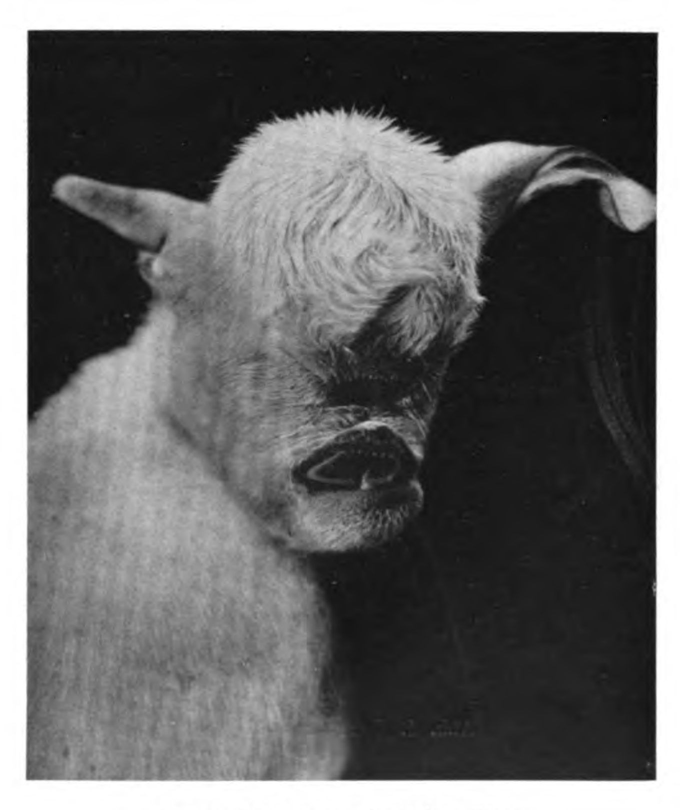
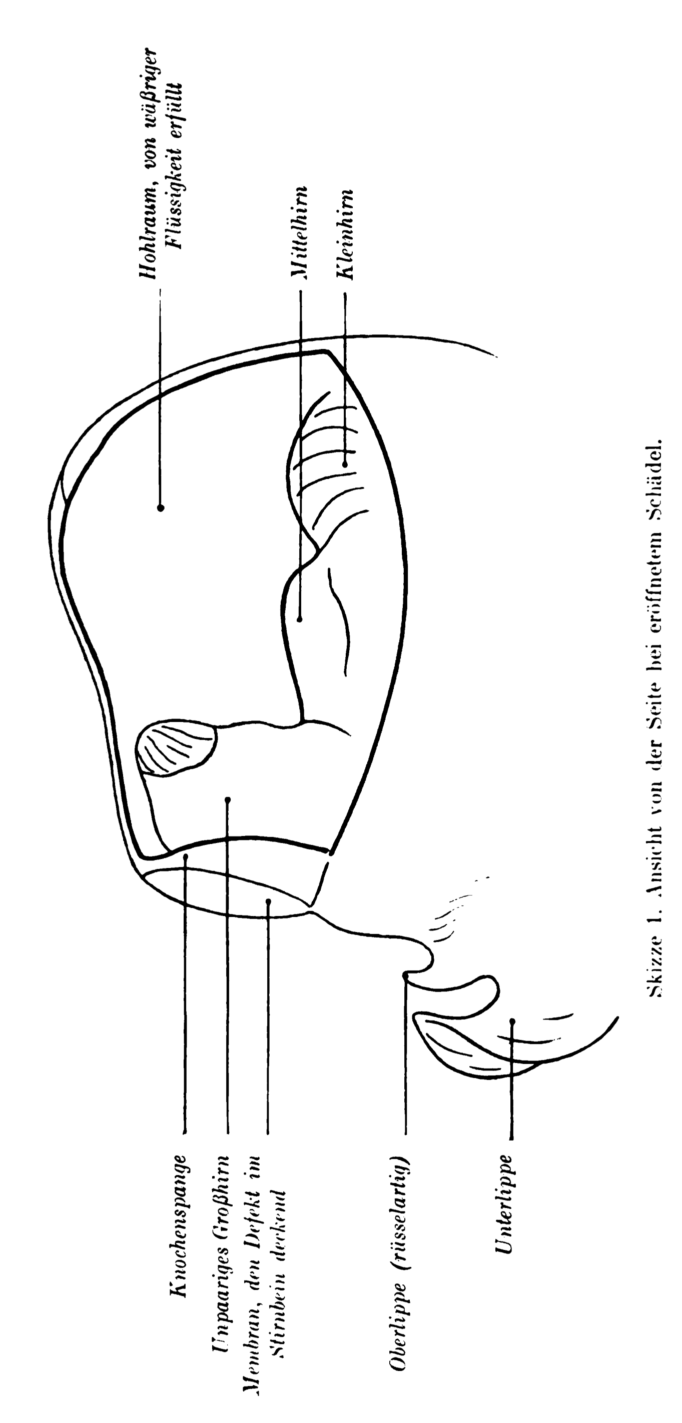


Abb. 2. Kopf der zyklopischen Ziege.

Die vordere Schädelgrube ist eine flache Mulde und bildet das Bett für das mißbildete Großhirn und das Dach der einfachen Orbita. Von Ethmoidanteilen sieht und fühlt man nichts. Das Gewebe, welches oberflächlich zutage liegt, ist ein lockeres, anscheinend Fettläppchen führendes Bindegewebe, darunter dürften die beiden Oberkiefer miteinander verschmolzen sein.

Der Unterkiefer wird hierauf exartikuliert und konserviert. Harter Gaumen von normalem Aussehen. Der weiche Gaumen ist sagittal bis sehr weit nach vorne geschlitzt.

Larynx normal, ebenso das (nicht lädierte) linke Felsenbein.



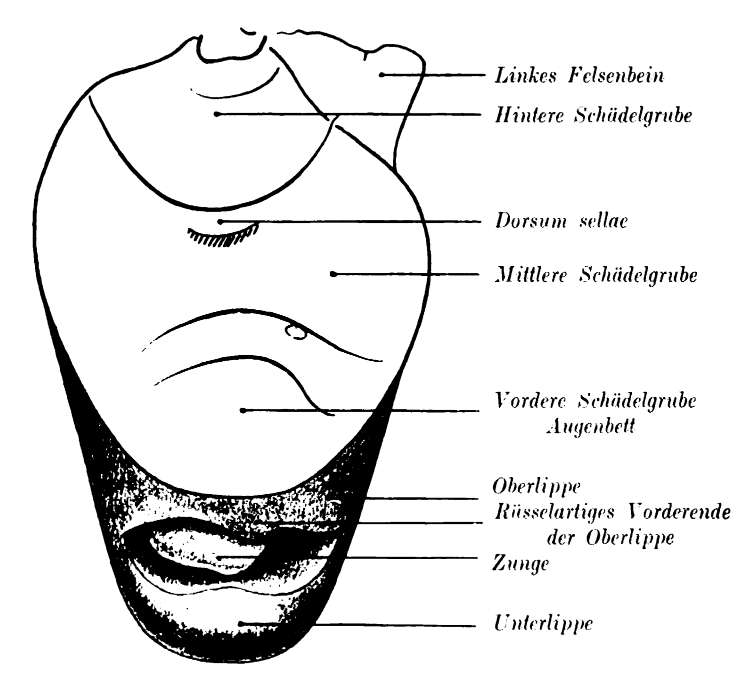
Skizze 1. Ansicht von der Seite bei eröffnetem Schädel.

b) Gehirn des Ziegenzyklops (vgl. Abb. 3 und 4):

Bei Vergleich mit einem gehärteten Gehirn eines normalen jungen Tieres zeigt sich, daß das verlängerte Mark, das Kleinhirn und die Ponsgegend anscheinend am Hirn des Zyklopen völlig normal gebildet sind. —

Nach vorne von der Ponsgegend zeigen sich dagegen wesentliche Veränderungen:

Die Teilung der Art. basilaris ist noch deutlich zu sehen. Vor dem Teilungswinkel, wo normalerweise die Hypophyse sich findet, sieht man am Zyklopenhirn kein als Hypophyse ansprechbares Gebilde hängen. Die



Skizze 2. Ansicht des Schädels von oben nach Entfernung des Gehirns mit dem Auge, des Schädeldaches, eines Teiles des Hinterhaupt- und Schläfebeines.

Gegend vor dem Pons macht einen wesentlich dickeren Eindruck und ist überdies an der dorsalen Seite stark erhaben, glatt, mit medianer Einsenkung, so daß bei Betrachtung von oben her die Mittelhirngegend wie aus zwei nebeneinander gelagerten „oliven"-förmigen Knollen bestehend aussieht. –

Nach vorne von der eben beschriebenen, „olivenförmig" gestalteten Mittelhirngegend sieht man bei Betrachtung von oben her die Reste eines häutigen Sackes (zyst. Hohlraum hinter dem Großhirn und über dem Dienzephalon). Nach Zurückschlagen seiner Ränder sieht man von oben her in die Öffnung eines Kanals hinein, welcher offenbar dem dritten Ventrikel und dem Aquaeductus cerebri entspricht und an dessen hinterer

Begrenzung ein medianes, unpaares, ovales Anhangsgebilde inseriert, das sich am ehesten mit dem corpus pineale vergleichen läßt. Dicht davor sieht die Gegend wie die commiss. habenularum aus. Anscheinend sieht man also auf den eröffneten und erweiterten dritten Ventrikel des Gehirns. Verfolgt man die eben beschriebenen Räume nach vorwärts, so sieht man seitlich vom Boden bds. eine Öffnung, in welche sich bds. Tela chorioidea-Gewebe einsenkt. — Es handelt sich hier offenbar um das Foramen Monroi bds. mit den daran anschließenden, nur im vorderen Anteil ausgebildeten Seitenventrikeln. —



Abb. 3. Gehirn und Auge der zyklopischen Ziege. Die Lidränder wurden umschnitten und am Auge belassen. Ansicht von der linken Seite, natürliche Größe.

Das Großhirn hat die Größe einer großen Kastanie, ist median verschmolzen, also unpaar, von annähernd glatter Oberfläche und zeigt nur an seiner hinteren, offenbar dem Zystensack zugekehrten Fläche eine Andeutung von Windungs- und Furchenbildung. — Vorne liegt der unpaare Stirnhirnpol, von Dura bedeckt, dicht unter der äußeren Haut an einer Stelle, wo der Knochen, wie früher beschrieben, eine 2-Schillingstück große Aussparung zeigt. —

In der Gegend des Bodens des unpaaren Großhirns findet sich eine anscheinend breite Verbindung mit dem Zyklopenauge, welch letzteres aber ohne Läsion makroskopischer Untersuchung nicht zugänglich gemacht werden kann. —

Was den Abgang der Hirnnerven anbelangt, so scheinen sämtliche Hirnnerven bis auf folgende Ausnahmen intakt zu sein:

Die Abgänge der nerv. trochleares können nicht festgestellt werden; die Bulbi olfact., die am normalen Vergleichsobjekt außerordentlich groß sind, können nicht aufgefunden werden, sie scheinen völlig zu fehlen. — Über die Beschaffenheit eines eventuell unpaaren Optikus läßt sich am makroskopischen Präparat nichts Sicheres aussagen.*)



Abb. 4. Gleiches Objekt wie Abb. 3. Ansicht von vorne (natürliche Größe).

II. Mikroskopische Beschreibung:

a) des Nasen-Schnauzenapparates. (Ein genaueres Eingehen auf die histologischen Details soll hier vermieden werden, da diese Mißbildung zusammen mit einigen anderen den Gegenstand einer späteren Mitteilung bilden soll. Daher wird hier nur das zusammenfassende Ergebnis der an frontal geführten Serienschnitten durchgeführten Untersuchung gegeben.)

Eine äußere Nase fehlte vollkommen, nicht einmal ein bei Zyklopie

---

* In der Literatur konnte ich zwei rein makroskopische Beschreibungen von Zyklopie ohne Rüsselbildung bei Ziegen auffinden, welche der eben gegebenen Beschreibung unseres Ziegenzyklops sehr ähnlich sind. Es handelt sich dabei: 1. um eine Beobachtung von Josephy ex 1909 (siehe bei Schwalbe und Josephy, „Die Zyklopie", S. 207, Fig. 132 und S. 213/214, Fig. 135 und 136): Blasige Vorstülpung der Zwischenhirndecke, Großhirn einfach, seine Windungen erheblich dick, Olfactorius fehlt, Opticus einfach, übrige Nerven normal. Thalami optici verschmolzen. Hypophyse und Epiphyse fehlen. Pons, Kleinhirn und med. obl. normal. Das Kleinhirn übertrifft das

relativ häufig vorkommendes Nasenrudiment in Form eines Rüssels war vorhanden. Um so mehr überraschte es, bei der histologischen Untersuchung der Schnauzen-Augenbettgegend in der Medianlinie innerhalb des zum Augenbett gehörigen Gewebslagers Gebilde anzutreffen, welche unzweifelhaft als Nasenrudimente gedeutet werden müssen. Und zwar fand sich außen ein kurzer, von geschichtetem Pflasterepithel ausgekleideter Gang, welcher vorne und hinten blind endigte und etwa einem rudiment. Nasenvorhofsteil entsprechen mochte (äußeres Nasenrudiment). Aus dem Aussehen des Lichtungsquerschnittes war es nicht mehr möglich, die Entstehung desselben aus der „Konfluenz" zwei defekter symmetrischer Anteile abzuleiten, wiewohl dies wohl anzunehmen ist. Dicht kraniodorsal von diesem äußeren Nasenrudiment konnte ferner ein System von querovalen Schläuchen festgestellt werden, dessen Gesamtlichtungsquerschnitt wesentlich größer ist als der des äußeren Nasenrudimentes und dessen Ausdehnung in dorsaler Richtung letzteres sehr beträchtlich überwiegt. Diese Schläuche konfluieren dorsalwärts zum Teil, sondern sich dann wieder voneinander ab, bleiben aber stets auf einem kleinen, streng medianen Areale als einheitliche Gruppe beisammen. Ihr Ursprung kann auf Frontalschnitten festgestellt werden, welche das äußere, stark verkleinerte Nasenrudiment noch enthalten. Sie liegen kranial von letzterem, eine Verbindung zwischen beiden konnte nicht aufgefunden werden. Das Schlauchsystem ist von einem mehrzeiligen Zylinderepithel ausgekleidet, das ohne Basalmembran dem Mesoderm aufsitzt. Flimmerhaare konnten nicht nachgewiesen werden. Das Schlauchsystem, anfangs frei im Bindegewebslager des Augenbettes, findet sich später in einer kranialwärts konkaven napfförmigen Vertiefung einer Knochenspange eingeschlossen, welche als atypischer Schaltknochen (offenbar ein „os interzygomaticum", von Pires de Lima erstmalig am makroskopischen Objekte beschrieben) zu deuten ist. Diese napfförmige Vertiefung wandelt sich rasch in einen geschlossenen Knochenkanal um, so daß nunmehr das Schlauchsystem in einer eigenen Kapsel liegt,

---

unpaare Großhirn an Größe nicht unwesentlich. Eine histologische Untersuchung des Gehirns wurde jedoch nicht vorgenommen.

2. 1920, I. A. Pires de Lima: Das Zyklopenauge besitzt zwei Corneae, welche durch eine schmale lichte mediane Zone voneinander getrennt sind, drei Augenlider, eine Konjunktiva. Wie in meinem Fall und in der Beobachtung von Josephy findet sich auch hier eine nach aufwärts gedrehte, rüsselförmig gestaltete Oberlippe und ein ziemlich weit vorragender Unterkiefer. Unterhalb des Zyklopenauges findet sich eine tiefe Depression, dem Nasenapparat entsprechend, welcher aber vollständig fehlt, so daß nicht einmal mehr die leisesten Anzeichen von fossae nasal. aufgefunden werden konnten.

Genaue Untersuchung des Schädels vor und nach Abziehen der Dura, Eingehen auf die Besonderheiten der Osteologie, wobei Pires de Lima einen zwischen den beiden ossa zygomatica eingeschalteten, bisher nicht beschriebenen Knochen, genannt os interzygomaticum, nachweisen konnte. Dieser Knochen beteiligte sich unten in der Mitte an der Begrenzung der Orbita. Die nn. olfact. fehlten, der n. optic. war einfach, ein Abduzens konnte nicht aufgefunden werden, die übrigen Hirnnerven waren vorhanden, VII und VIII als einfaches Bündel. Das Gehirn war infolge seines sehr schlechten Erhaltungszustandes zu einer histologischen Untersuchung ungeeignet.

in welcher es von einem gefäßreichen Bindegewebe umgeben ist (vgl. Abb. 5). Nervenfasern konnten darin nicht festgestellt werden. Aus der Art der Auskleidung dieses Schlauchsystems und den darin stellenweise vorkommenden intraepithelen Drüsen darf man es als ein Äquivalent der eigentlichen Nasenhöhle klassifizieren (inneres Nasenrudiment). Es endigte rück-

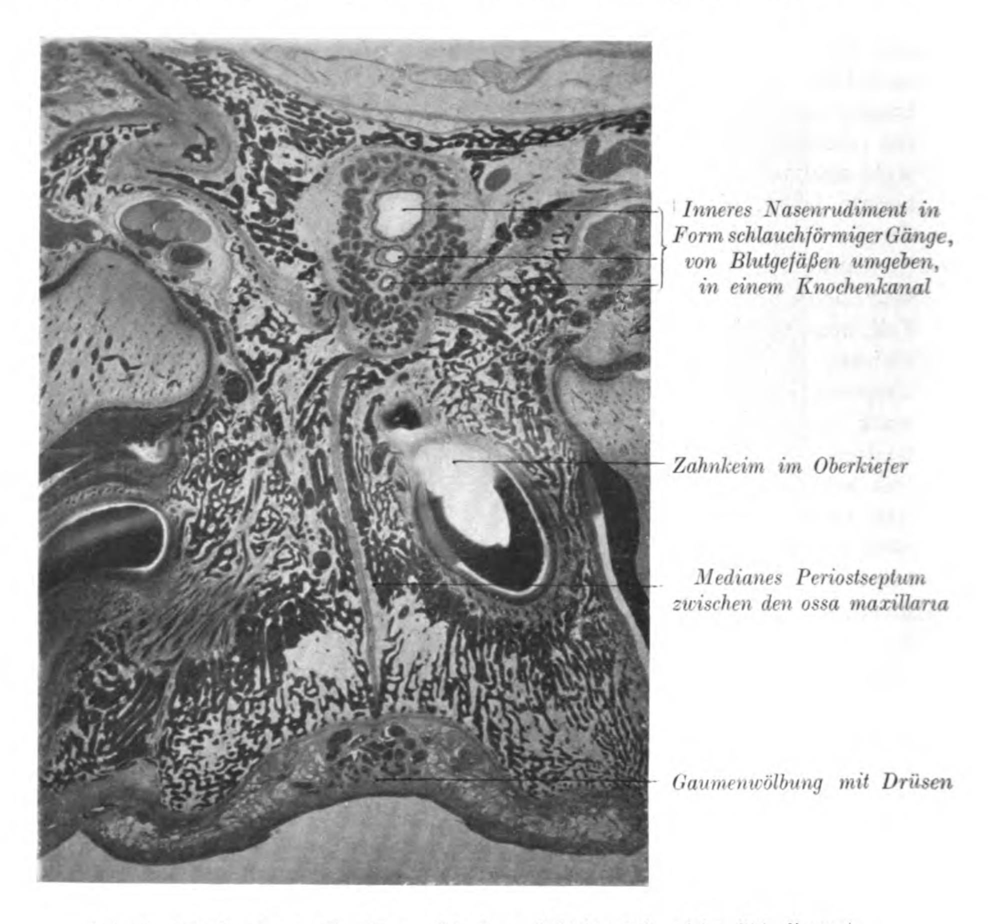


Abb. 5. Schnitt durch die Nase. (Block α, Schnitt 100; zirka $7^{1}/_{2}$ linear.)

wärts blind. Von den sich aus dem mittleren Nasenfortsatz ableitenden Gebilden (Zwischenkiefer, vorderer Septumanteil) konnte nichts aufgefunden werden. Die beiden Oberkieferknochen stießen in der Medianebene zusammen, ohne miteinander zu verschmelzen (Bindegewebsseptum). Sie führen reichlich Zahnkeime, welche sich, nach der Wurzelbildung zu schließen, als Eckzähne und Molaren qualifizieren. In viel weiter kaudal gelegenen Schnitten (Block β, 75—25) konnte ferner mit Sicherheit die Neurohypophyse nachgewiesen werden. —

b) Mikroskopische Beschreibung des Gehirns.

Die Schnittserie*) beginnt in der Ebene des Hypoglossuskerns (Abb. 6). Während der dorsale Abschnitt makroskopisch keine wesentliche Abweichung von der Norm erkennen läßt, ist der ventrale Abschnitt dadurch verändert, daß die Olive wie ein Bürzel ventral hervorragt. Sie bildet mit den sie umschlingenden Fasern die ventrale Oberfläche und berührt sich nahezu vollständig mit jener der kontrateralen Seite in der Medianlinie. Die dorsal von

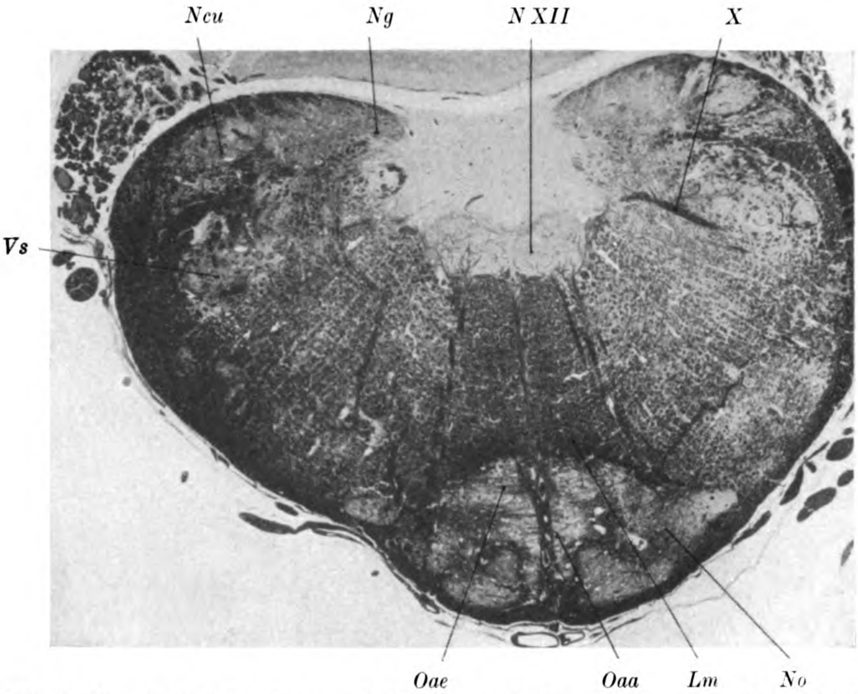


Abb. 6. *Vs spinale Trigeminuswurzel, X N. vagus, Lm Lemniscus medialis, N XII Nucleus hypoglossi, Ncu Nu. cuneatus, Ng Nu. gracilis, No Nu. olivaris, Oaa Oliva accessoria anterior, Oae Oliva accessoria externa*

den Oliven gelegenen dorsalen Bündel gehören wohl der zentralen Haubenbahn an. Es fehlen demnach hier bis auf wenig quergetroffene Fasern die Olivenzwischenschicht sowie das Areal der Pyramidenbahn. Es zeigt sich auch nicht eine Spur einer Anlage der Pyramidenbahn, sondern es ziehen mächtige Fibrae arcuatae extern. ventr. an der ventralen Oberfläche vorbei. Wenn man etwas stärker differenziert, kann man zwischen diesen längsgetroffenen Fasern einige Querschnittsbündel wahrnehmen, die sich bis an den Seitenstrang hin fortsetzen. Auffällig mächtig entwickelt ist die Olive.

---

*) Nur auszugsweise Beschreibung und Abbildung einzelner charakteristischer Schnitte, da es heute unmöglich erscheint, eine Arbeit mit noch mehr Abbildungen zu belasten.

Sie zeigt alle Teile der normalen Olive und tritt offenbar nur deshalb so deutlich hervor, weil die Olivenzwischenschicht und die Pyramiden fehlen. Da diese normalerweise mehr ventro-medial gelegen sind, sinkt die Oberfläche lateral (besonders l. im Bilde) ein und bedingt das Vorspringen der Olive. Auch die Seitenstrangkerne sind sehr deutlich und normal vorhanden. Das gleiche gilt für die spinale Trigeminuswurzel, den Burdachschen Kern,

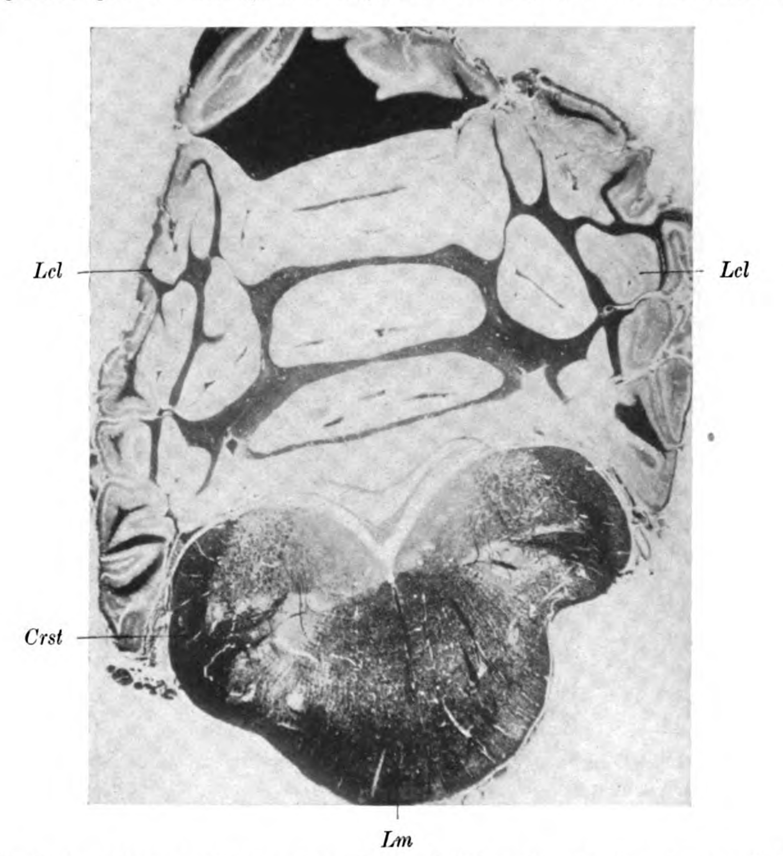


Abb. 7. *Crst Corpus restiforme, Lcl Lobus cerebelli lateralis, Lm Lemniscus medialis.*

dessen äußere Abteilung in nichts gegenüber der Norm verschieden ist. Auch der Rest des Gollschen Kerns ist hier noch deutlich. Die Intaktheit der Olive und die Intaktheit der Hinterstrangskerne erklären auch die relative Intaktheit der Bogenfasern. Man muß also annehmen, daß das Areal, das dorsal und median von der median gelegenen Olive sich findet, zum Teil wenigstens dem Schleifengebiet angehört.

Über der Medulla oblongata tritt das Kleinhirn bereits hier in Erscheinung. Es zeigt sich, daß man schon ziemlich kaudal drei Abschnitte unterscheiden kann. Einen medianen, sehr mächtig entwickelten und zwei laterale, deren Windungen schmächtiger sind als die des medianen (Abb. 7).

Bezüglich der Kerne der Medulla oblongata läßt sich nur anführen, daß sie sich in nichts von denen der normalen Ziege unterscheiden. Nur die äußere Form der Medulla ist wesentlich verschieden, offenbar hauptsächlich infolge des Mangels der Pyramiden.

Oral von der unteren Olive (Abb. 8) zeigt sich para-median ein Faserareal, das wesentlich lockerer ist als es sonst angetroffen wird. Man sieht dann, daß dieses mediane Gebiet ganz para-median ventral vollständig

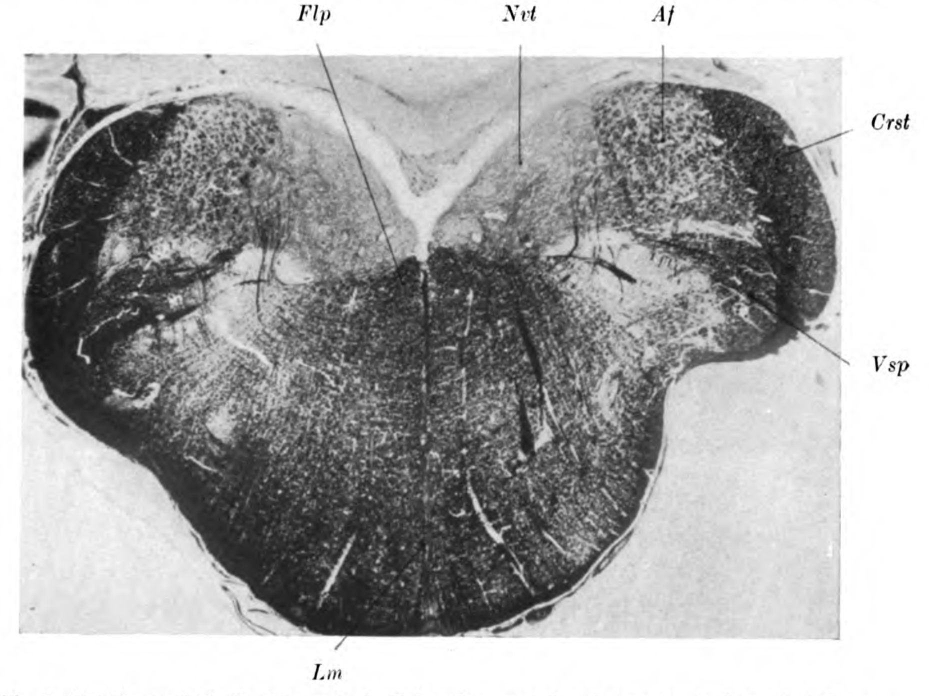


Abb. 8 (Detail aus Abb. 7). *Vsp spinale Trigeminuswurzel, Af Area fasciculata, Crst Corp. restiforme, Flp Fasciculus longitudinalis posterior, Lm Lemniscus medialis, Nvt N. vestibularis triangularis.*

separierte Querschnitte aufweist, die auch lateral von den Querschnitten der Medulla getrennt sind. Sowohl der N. facialis als auch der N. cochlearis und N. vestibularis sind voll entwickelt. Besonders deutlich erscheint die Area fasciculata und der N. triangularis. Aber auch die Nebenkerne dieser Gegend (N. eminentiae teretis, praepositus hypoglossi) sind deutlich vorhanden. Die Entwicklung des Corpus restiforme entspricht der Norm. Der vierte Ventrikel zeigt keine auffallende hydrozephale Erweiterung. Plexus und Rezessusbildung der Norm entsprechend.

Das Zerebellum (Abb. 9) zeigt gleichfalls eigentlich eine ganz normale Entwicklung bis auf das schon erwähnte Zurücktreten der seitlichen Partien. Die zentralen Kleinhirnkerne zeigen sich in voller Ausprägung. Der Abduzenskern ist ganz genau so entwickelt wie beim normalen Tier, und zwar bilateral.

Auch das Verhalten zum Fazialis ist das gleiche. Dasselbe gilt in bezug auf die Entwicklung für die obere Olive, das Corpus trapezoides und die sekundären Cochlearisbahnen.

Oral vom Corpus trapezoides treten analog gelagerte Fasern auf, die deutlich den Charakter der Brückenfasern erkennen lassen. Zwischen diesen

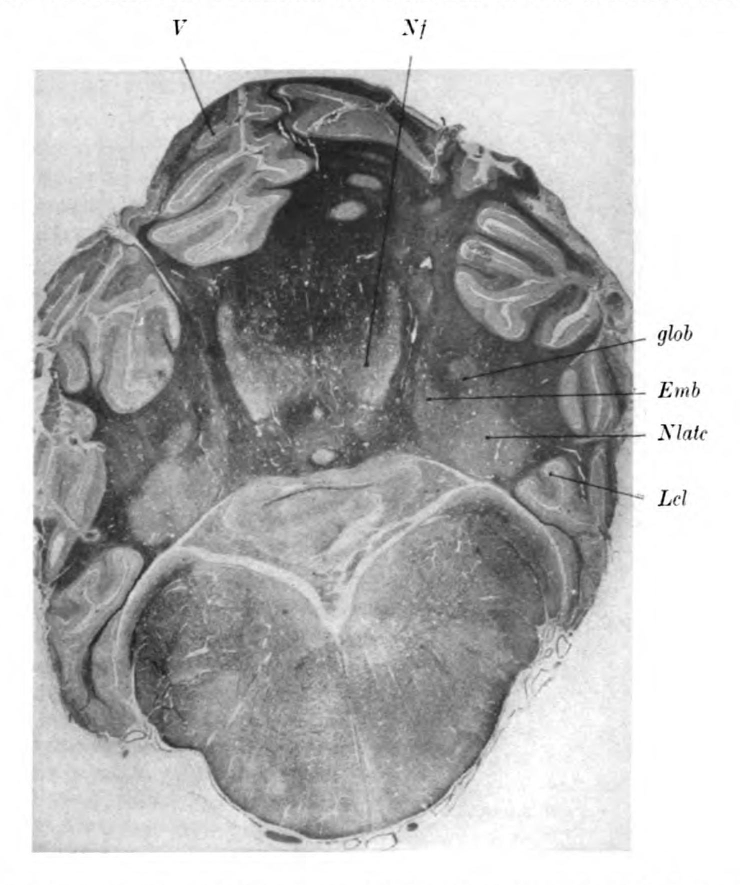


Abb. 9. *Emb N. emboliformis, glob N. globosus, Lcl Lobus lateralis cerebelli, Nf N. fastigii, Nlatc Nucleus lateralis cerebelli, V Vermis.*

Fasern sieht man Ganglienzellen führende graue Substanz. Ein Stratum superficiale und ein Stratum prof. pont. sowie ein Stratum complex. sind bis zu einem gewissen Grad kenntlich (Abb. 10). Am auffallendsten sind die Fibrae perpendicularis pontis, die in den N. ret. tegm. pont. und über diesen hinaus in die zentral gelegenen Kerne einstrahlen. Der Kontur der Brücke ist keinesfalls gleich dem der Norm. Er ist viel flacher, stellenweise sogar höckerig. Doch sind die Brückenarme verhältnismäßig mächtig. Der Bindearm ist analog dem Corpus rest. intakt, ebenso die Bahnen in der Haube (zentrale Haubenbahn), obwohl man hier im Brückengebiet eine deutliche

Differenzierung kaum vornehmen kann. Das Gebiet des N. ret. tegm. ist stark zerklüftet und zeigt ziemlich beträchtliche Querschnittsbündel, deren Herkunft nicht absolut sichergestellt ist. Doch lassen sich mediale und laterale Schleifen abscheiden. Die Brückenbildung hält sich auch oraler auf der bisher angegebenen Höhe. Es fällt nur auf, daß sie überaus flach ist und keinerlei wie immer geartete quergetroffene Fasern erkennen läßt. Der Übergang vom Brückengebiet in das Vierhügelgebiet ist durch die Trochleariskreuzung charakterisiert (Abb. 11). Man sieht hier den Brückenrest und die

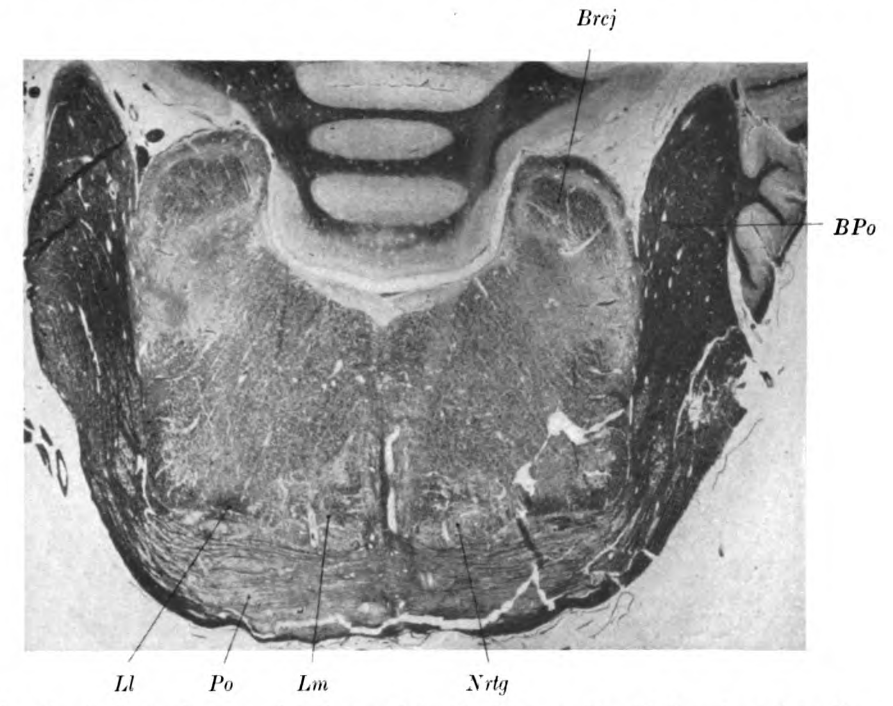


Abb. 10. *Brcj Brachium conjunctivum, BPo Brachium pontis, Ll Lemniscus lateralis, Lm Lemniscus medialis, Nrtg N. reticularis tegmenti, Po Pons.*

lateral wie abgeschnitten endenden Brückenarme. Ferner sieht man den Beginn der hinteren Vierhügel und die gegen diesen strahlende Schleife mit dem dorsalen Schleifenkern. Sowohl die medianen Haubenkerne von Gudden als auch die dem Trochlearis vorgelagerten Kerne sind deutlich vorhanden, ebenso die zerebrale Trigeminuswurzel mit ihren Zellen. Am Querschnitt erscheinen die beiden hinteren Vierhügel durch das zwischengelagerte Kleinhirn getrennt.

Während der hintere Vierhügel in nichts von der Norm abzuweichen scheint, gilt das nicht für den vorderen. In seinen kaudalsten Abschnitten bemerkt man bereits, daß ein Stratum zonale fehlt und die Oberfläche leicht höckerig ist. In ihn scheinbar eingelagert finden sich die Reste des hinteren

Vierhügels, dessen Arm sich deutlich entwickelt. Die Bindearmkreuzung zeigt das gewohnte Bild. Etwas oraler zeigt der vordere Vierhügel bereits deutlich seine Schichtungen. Von einem Stratum zonale ist auch hier nicht die Rede. Die äußere graue Schicht ist sehr faser- und zellarm, das Str. opticum jedoch ist deutlich entwickelt. Das Str. lemnisci wie das Str. profundum sind normal. Auch die Kreuzung der vorderen Vierhügel entspricht der Norm. Man sieht noch einen Rest des hinteren Vierhügels und lateral davon den

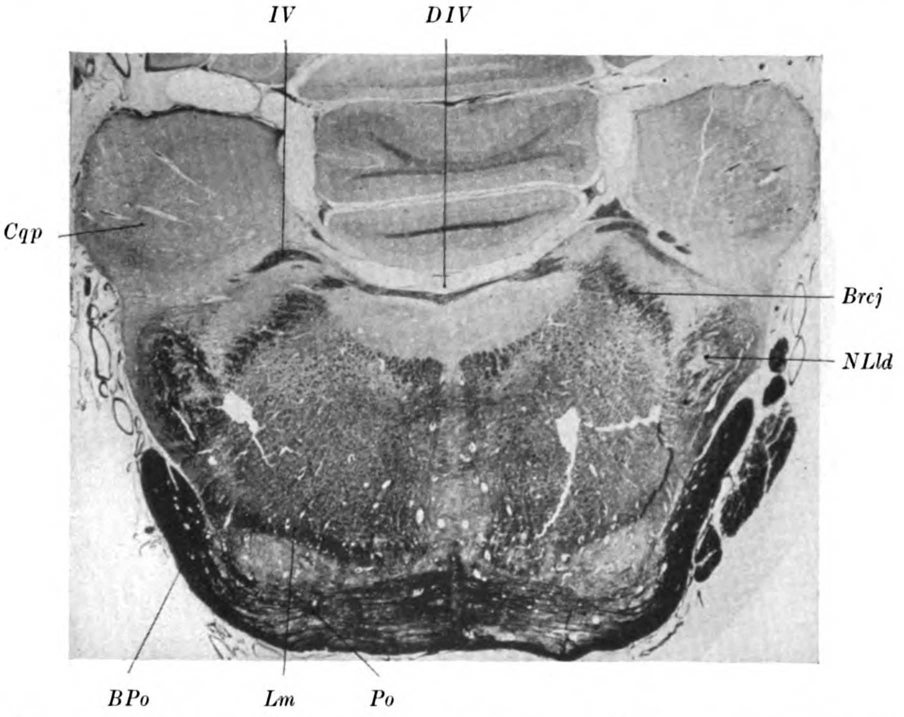


Abb. 11. *IV N. trochlearis, Brcj Brachium conjunctivum, BPo Br. pontis, Cqp Corpus quadrigenimum post., DIV Decussatio n. trochlearis, Lm Lemniscus med., NLld Nucleus lemnisci lat. dorsalis.*

deutlich an der Oberfläche vorspringenden Arm des hinteren Vierhügels. Der Aquädukt ist mäßig erweitert. Fasern und Zellen des zentralen Graus sind gut entwickelt, ebenso beiderseits der N. trochlearis (Abb. 12). Hier sieht man schon die großen Zellen des N. ruber und die mächtigen Kreuzungen zwischen beiden. Ganz ventral liegt medial das Ggl. interpedunculare mit ein- resp. austretenden Fasern, lateral davon fehlen die Pedunculi nicht ganz, denn man sieht die grauen Massen der Subst. nigra peripher von Querschnitten umsäumt.

Wenn man versucht, sich in den nächsten Schnitten zu orientieren (Abb. 13), so zeigt sich zunächst das Okulomotoriuskerngebiet vollständig normal. Das gleiche gilt für den roten Kern, der keinerlei Abweichung von

der Norm erkennen läßt, ebensowenig wie die bereits beschriebenen Kreuzungen (dorsale und ventrale Haubenkreuzung). Auch die Substantia nigra läßt sich deutlich zeigen. Sie liegt mehr ventro-lateral und zeigt hier keinerlei Begleitfasern an ihrer Oberfläche. Das Ggl. interpedunculare ist geschwunden. Man sieht jetzt hart neben der Mittellinie zwei Querschnittsfelder, eines — rund und hell — entspricht dem Fasciculus retroflexus, das andere dunkel gefärbt, ist der Pedunculus corporis mammillaris. Die Fasern

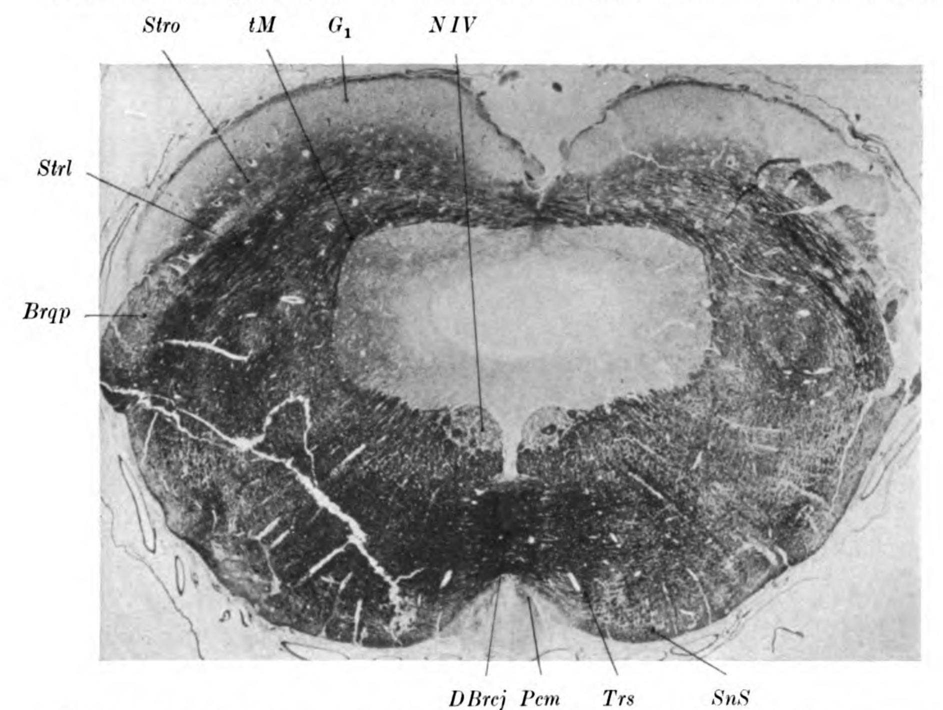


Abb. 12. *Brqp Brachium corp. quadr. post., DBrcj Decussatio Br. conj., G_1 Stratum griseum superficiale, NIV Nucleus trochlearis, Pcm Pedunculus corporis mammillaris, SnS Substantia nigra, Strl Stratum lemnisci, Stro Stratum opticum, tM tiefes Mark, Trs Tractus rubrospinalis.*

im Haubengebiet sind zu diffus gefärbt, als daß man einzelne Teile differenzieren könnte. Doch wird man nicht fehlgehen, in dem helleren Areal lateral vom Flp. die zentrale Haubenbahn anzunehmen.

Sehr interessant ist das Verhalten des vorderen Vierhügels. Ein Stratum zonale fehlt, dagegen sieht man von ventral her und ganz lateral Fasern aus dem Arm des vorderen Vierhügels, der allerdings sehr schmal ist, in diesen letzteren einstrahlen. Diese Fasern sind sehr dünn und treffen aber auf eine deutliche Zellschicht. Dann folgen die dickeren Fasern des Str. lemnisci und schließlich in der Tiefe die Fasern des Str. profundum mit den radiären Fasern. Sie zeigen den normalen Verlauf und kreuzen ventral vom Okulomotoriuskern die Seite.

Ebenso wie die dorsale ist auch die ventrale Haubenkreuzung deutlich vorhanden. Der Arm des hinteren Vierhügels ist hier nicht mehr sichtbar. Ein Geniculatum mediale abzuscheiden gelang mir hier noch nicht sicher. Allerdings fand sich kaudaler im Arm des hinteren Vierhügels und in dessen Ausstrahlungen graue Substanz. In oraleren Teilen (Abb. 14) des C. qu. a. zeigt sich kaum eine Änderung in der Struktur dieses. Nur die Kommissur zwischen beiden wird auffallend mächtig und zeigt dorsal und neben der

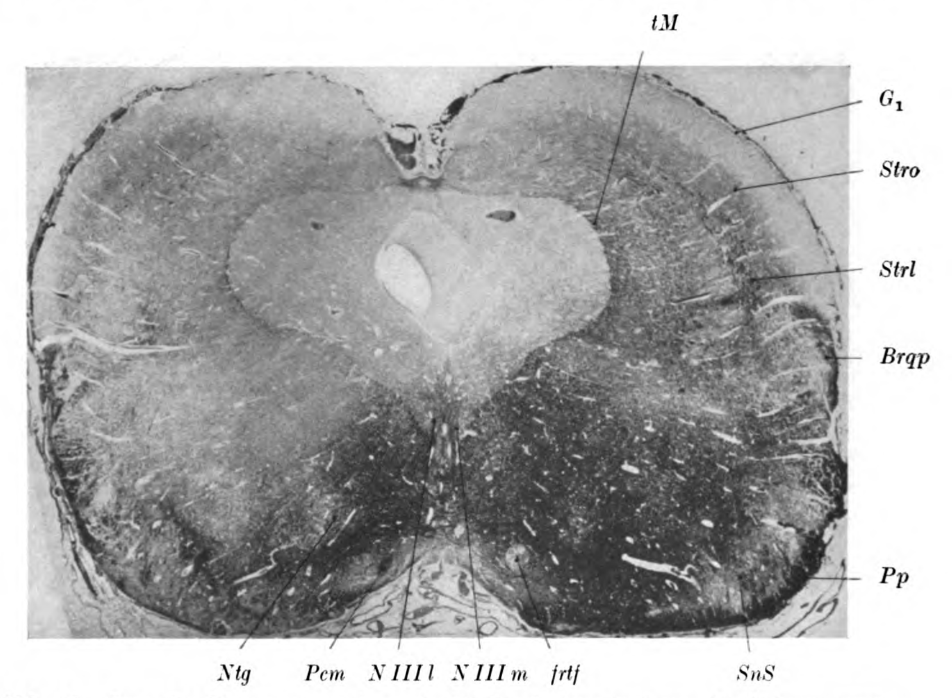


Abb. 13. *Brqp Brachium corp. quadr. post., frtf Fasciculus retroflexus,* G_1 *Griseum superficiale, N III l N. oculomotororii lateralis, N III m N. oculomotorii medialis, Ntg Nucleus ruber, Pcm Pedunculus corporis mammillaris, Pp Pes pedunculi, SnS Substantia nigra, Strl Stratum lemnisci, Stro Stratum opticum, tM tiefes Mark.*

Kommissur ein ziemlich beträchtliches Querschnittsfeld. Wie der N. trochlearis zeigt auch der N. oculomotorius eine ganz normale bilateral symmetrische Anlage, die allerdings hier bereits nicht mehr zu sehen ist, da nur die oralsten Partien eines medianen Kernes (Edinger-Westphal) und der Kern von Darkschewicz mit den Resten des hinteren Längsbündels aufscheinen. Das runde Querschnittsfeld, das bereits früher beschrieben wurde (F. retroflexus) und das von quergetroffenen Fasern dicken Kalibers und dunklerer Färbung umrahmt ist, ist deutlich vorhanden. Ventral zeigt sich eine ziemlich mächtige Kommissur (Commissura supramammillaris) und ventral von dieser, aber nur auf einer Seite deutlich, das Corpus mammillare, in das die in der Subst. nigra gelegenen quergetroffenen Bündel (Pedunculus corp.

mammillaris) jetzt lateral einmünden. Auf der Gegenseite sieht man wohl die quergetroffenen Bündel aber ein Corpus mammillare tritt nicht so deutlich hervor.

Die Peripherie ist jetzt besetzt von Querschnittsbündeln. Man kann bemerken, wie Bogenfasern, die die Haube durchsetzen, in die dorsal von der hinteren Kommissur gelegenen Querschnitte einstrahlen. Die Substantia nigra

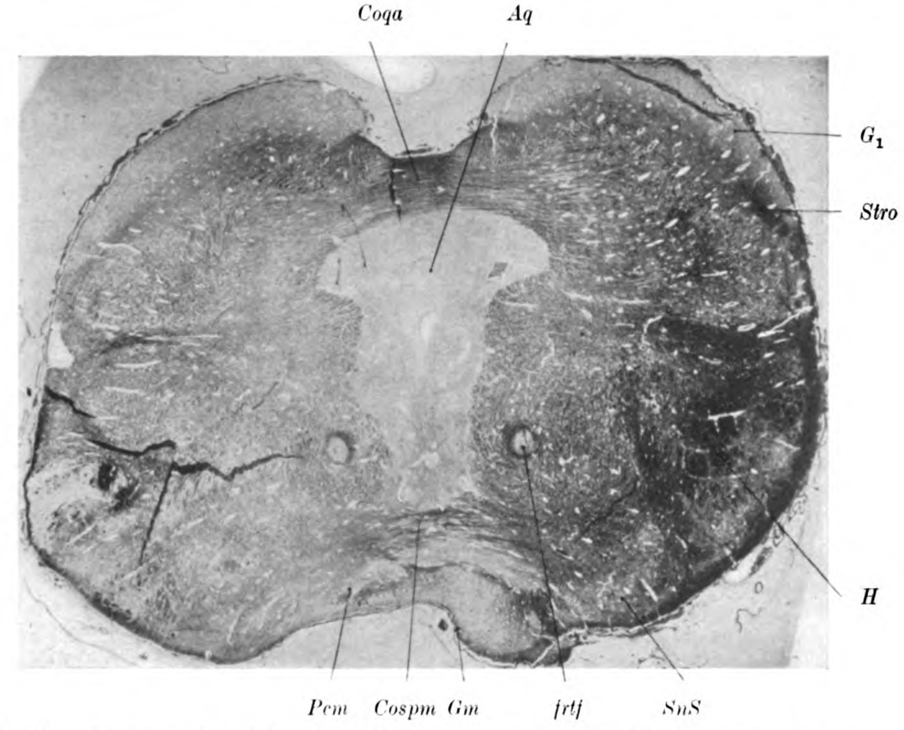


Abb. 14. *Aq Aquaeductus Sylvii, Coqa Commissura corp. quadr. ant., Cospm Commissura supramamammillaris, frtf Fasciculus retroflexus, G_1 Griseum superficiale, Gm Ganglion mammillare, H Haubenfeld, Pcm Pedunculus corporis mammillaris, SnS Substantia nigra, Stro Str. opticum.*

ist deutlich abzuscheiden; doch erscheint es fraglich, ob die gesamte bis ungefähr zur Ebene des F. retroflexus vorhandene graue Substanz ihr angehört. Eine Differenzierung ist auch bei Heranziehung der nächsten Schnitte nicht möglich. Offenbar haben wir in den lat. grauen Massen das Geniculatum mediale zu suchen.

Es unterliegt, wie erwähnt, keinem Zweifel, daß die lateral in das Corpus mammillare einstrahlenden, resp. ausstrahlenden Fasern dem Pedunculus corp. mammillaris angehören, den wir bis zum Ggl. interpedunculare verfolgen konnten, daß wir die dorsal davon befindliche Kommissur als Commissura supramammillaris bezeichnen können und daß das eigentümliche rundliche Querschnittsareal dem Fasciculus retroflexus angehört.

Wenn wir einen Schnitt aus dem vordersten Gebiet der C. qu. a. (Abb. 15) und die mächtigste Entwicklung der Comm. post. des genaueren beschreiben, so zeigt sich zunächst dorsal ein Rest der Vierhügel höckerig, aber deutlich, die sowohl Ganglienzellen als Fasern in feinem Netzwerk enthalten. Von ventral her und ganz lateral strahlen Fasern ein, die sich entlang der äußeren Peripherie bis ziemlich weit zentral verfolgen lassen. Wie schon erwähnt, liegen in diesen feinen Fasern einzelne Inseln grauer Substanz

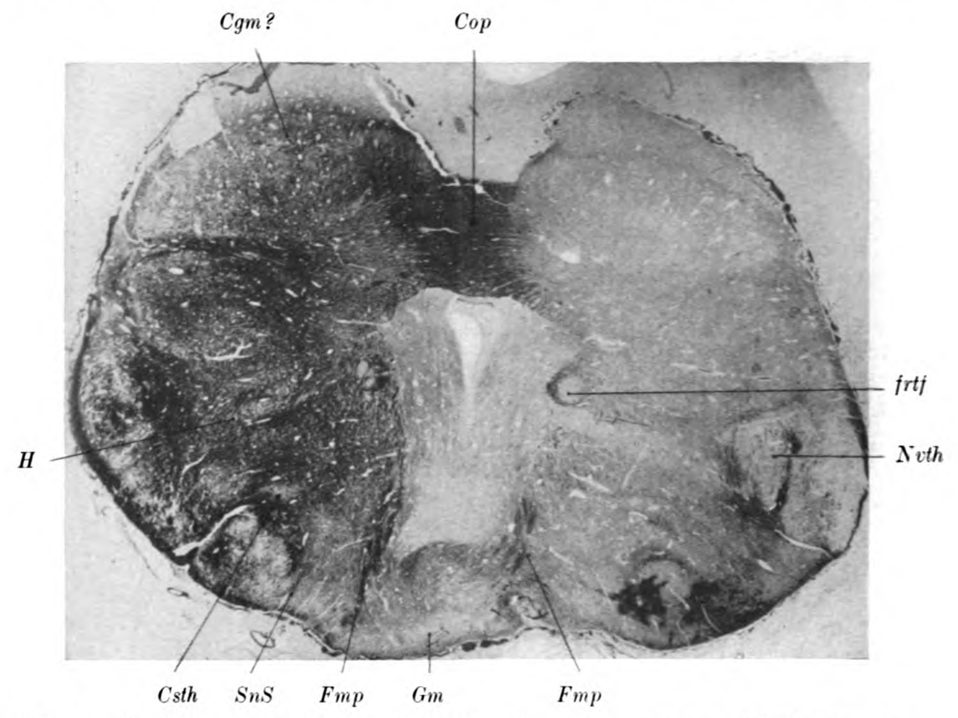


Abb. 15. *Cgm? Corp. geniculatum mediale, Cop Commissura posterior, Csth Corpus subthalamicum, Fmp Fasciculus mammillaris princeps, frtf Fasciculus retroflexus, Gm Ganglion mammillare, H Haubenbahnen, Nvth Nucleus ventralis thalami, SnS Substantia nigra.*

mit kleinen Zellen. Ventral und medial von diesem Aufsatz des C. qu. finden sich eine Reihe von Kernen, die man in drei Etagen angeordnet sehen kann. Die Grenze zwischen den Etagen ist durch horizontal verlaufende Fasern gebildet, die bis an die Peripherie gehen und zentral in Kernen enden, welche sich lateral an die hintere Kommissur anlegen. Die obere Etage ist dadurch charakterisiert, daß Fasern, welche dorsal von der hinteren Kommissur als Querschnittsbündel angelegt sind, nun in nach außen konvexen Bogen ventralwärts ziehen. Sie lassen sich aber nicht sehr weit verfolgen und scheinen in dieser dorsalen Etage in quergetroffene Bündel überzugehen (Bündel der hinteren Kommissur?).

Die zweite Etage ist faserdichter. Hier kann man wohl annehmen, daß

die Hauptmasse der Schleifen- und rote Kernfaserung einstrahlen. Die Grenze wird hier durch Querschnitte gebildet, die das ventrale Drittel von dem mittleren abtrennt. In diesem mittleren Drittel sind Kernhaufen, ohne daß man eine genaue Distinktion vornehmen kann. Ganz ventral liegt zunächst das asymmetrische Corpus mammillare, von dem aus zwei vertikal aufsteigende Systeme zu entspringen scheinen. Beide dieser mächtigen Systeme bilden jene dunklen Bündel, die wir quergetroffen um das runde Bündel ge-

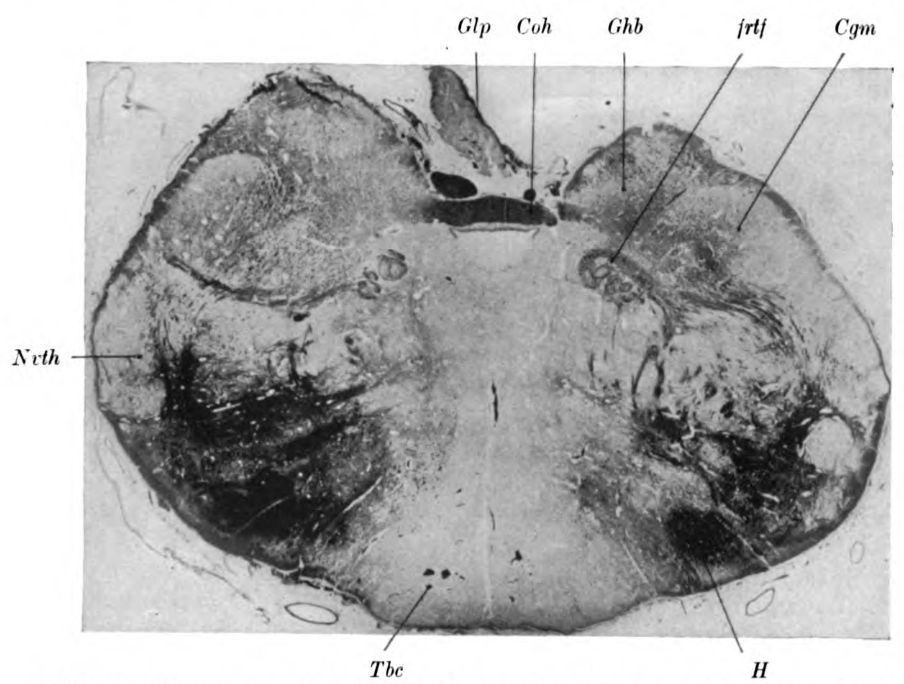


Abb. 16. *Cgm Corpus geniculatum mediale, Coh Commissura habenularum, frtf Fasciculus retroflexus, Ghb Ganglion habenulae, Glp Glandula pinealis, H Haubenfeld, Nvth Nucleus ventralis thalami, Tbc Tuber cinereum.*

legt gefunden haben, das wir als Fasciculus retroflexus von Meynert ansprachen. Trotz der ziemlich lateralen Lage des Faserzuges möchte ich es nach dem späteren Verlauf als F. mammillaris princeps ansprechen, und zwar vorwiegend Fasern, die im F. mammillo-tegmentalis weiterverlaufen. Es ist unendlich schwer, in dem Gewirr von Fasern eine deutliche Differenzierung vorzunehmen. Ventral findet sich auf einer Seite ein ganz atypisches Bündel. Die Subst. nigra ist noch angedeutet. Dann folgt ein dreieckiges Gebiet, die mediale Etage, die auf der im Bilde rechten Seite, zum Unterschied von der anderen, ein helles dreieckiges Feld darstellt, außen umrahmt von längs aufsteigenden Fasern, ein Feld, das am ehesten so aussieht, wie etwa Putamen und Globus pallidus. Doch ist das natürlich hier ganz ausgeschlossen. Links im Bilde hat man den Eindruck, als ob dorsal von der Subst. nigra Kerne

vorhanden wären, die als Corp. subthalamicum gedeutet werden könnten, wenn nicht hier schon ventrale Thalamuskerne vorliegen. Es läßt sich eine sichere Beziehung der einzelnen Faserzüge und Kerne hier nicht feststellen.

In den folgenden Schnitten reduziert sich der Vierhügel mehr und mehr und an seine Stelle tritt dorsal ein bilateral symmetrischer Kern. Er ist ziemlich faserreich, doch schließen sich ihm ventral faserärmere Partien an. Möglicherweise ist das scharf begrenzte ventral gelegene Ggl. das Corp. gen. mediale (Abb. 16). Man sieht auch jetzt die Comm. habenularum, die jederseits flankiert ist von der bereits beschriebenen Kernmasse. Zwischen diesen liegt

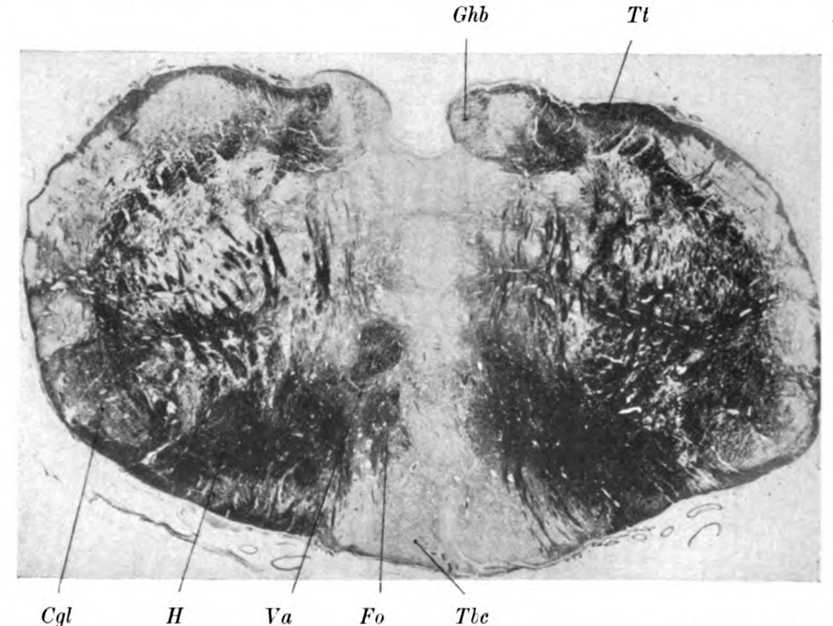


Abb. 17. *Cgl Corpus geniculatum laterale, Fo Fornix, Ghb Ganglion habenulae, H Ende der Haubenbahnen, Tbc Tuber cinereum, Tt Taenia thalami, Va Viqu' d'Azyrsches Bündel.*

die Zirbeldrüse. Ventral vom C. gen. med. ist links im Bild das dreieckige Gebiet zu sehen, das auffallend hell ist und eine Unterabteilung in einen äußeren und einen inneren Abschnitt erkennen läßt, wobei allerdings der innere Abschnitt keineswegs so dunkel ist wie etwa der Glob. pallidus. Der unterste Abschnitt enthält neben quergetroffenen Fasern auch graue Massen, die aber nicht so deutlich zu differenzieren sind. Das quergetroffene Bündel, das wir als F. retroflexus bezeichneten, rückt mehr und mehr dorsalwärts und ist von den dunklen Fasern umsäumt, die jetzt lateralwärts und etwas ventral streben.

Die Einstrahlung der die hellen Bündel umgebenden Fasern in den hellen dreieckigen Kern läßt sich an den nächsten Schnitten einwandfrei feststellen.

In der Höhe der vollen Entwicklung des Ggl. habenulae sehen wir das helle Querschnittsfeld, das wir von ventral nach dorsal verfolgt haben, in

dieses Ganglion münden, so daß also bezüglich des Zusammenhanges dieses Systems kein Zweifel obliegt, daß wir es mit dem Fasc. retroflexus zu tun haben (Abb. 17). Lateral von dem Ggl. habenulae liegt nun ein dickes Querschnittsareal, das sich ziemlich weit gegen die laterale Peripherie hin erstreckt (Taenia thalami). Man kann hier eine äußere, zum Teil sehr faserarme, außen höckerige graue Masse abscheiden, die wir in den dorsalen Teilen als Pulvinar, ventral als Ggl. geniculatum laterale bezeichnen dürfen. Einwärts davon liegt ein sehr faserreiches und durch eine Lamina medullaris

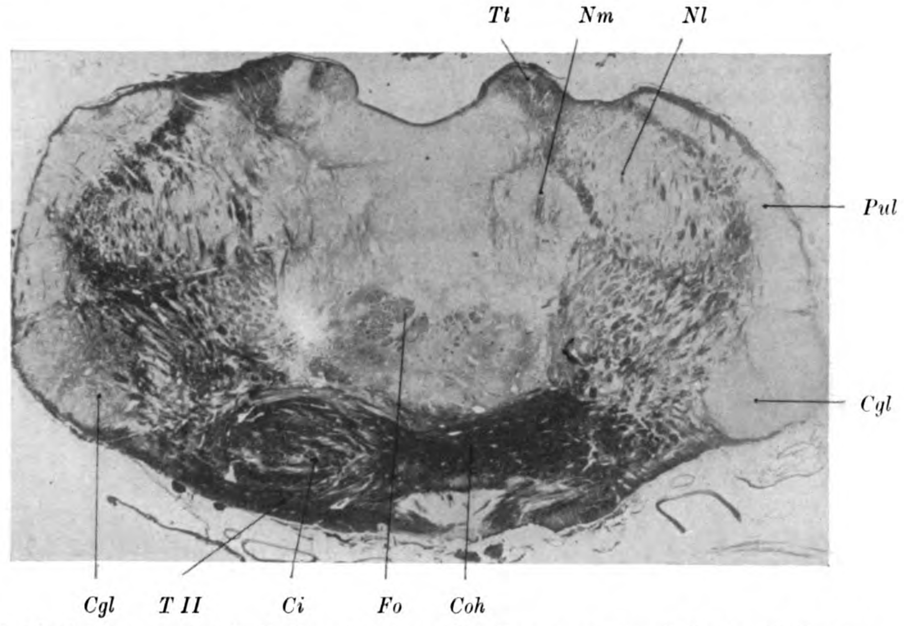


Abb. 18. *Cgl Corp. genic. lat., Ci Capsula interna, Coh Commissura hypothalamica, Fo Fornix (incl. basale Längsbündel), Nl Nucleus lateralis thalami, Nm Nucleus medialis thalami, Pul Pulvinar, T II Tractus opticus, Tt Taenia thalami.*

nach außen begrenzte graue Masse, die schon durch ihren Faserreichtum als lateraler Thalamuskern gekennzeichnet ist. Auch median sieht man noch undeutlich abgegrenzte Kerne und der Medianebene entsprechend ein diffuses Grau, das durch zarte Kommissurenbündel gequert erscheint.

Wenn wir von den ganz medialen Partien absehen, die zwei kleine Lumina zeigen, ein dorsales und ein ventrales Ependym-besetztes, wo sich zahlreiche Zellen finden, so müssen wir lateral davon, knapp neben der Medianlinie zwei Querschnittsbündel abtrennen. Ein dorsales und ein ventrales. Beide erhalten ihre Fasern von der ventralen Peripherie. Es ist schwer zu sagen, ob hier Fornix und Vicq d'Azyr vorliegen, da ventral mächtigere Querschnittsbündel zu sehen sind, deren Natur nicht ganz sichergestellt werden kann. Wissen wir doch, daß hier Fasern des basalen Längs-

bündels Gansers (Tr. olfacto-thalamicus oder mammillaris) und Fasern aus dem Striopallidum zum roten Kern vorliegen können.

Oralwärts vom Ggl. habenulae stellt der Thalamus eine homogene Masse dar (Abb. 18), bei der eine leichte Einsenkung dorsal und medial vielleicht den Ventrikel markiert. Die Decke des Zwischenhirns ist defekt und stellt wohl die Reste der geplatzten Blase dar. Man sieht zunächst ein wenig lateral von der erwähnten Einsenkung mächtige Querschnittsbündel, die keilförmig in den Thalamus eindringen (Taenia thalami). Dann sieht man ein Gebiet, das wohl dem Lateralkern entspricht, wenigstens nach der groben Zeichnung.

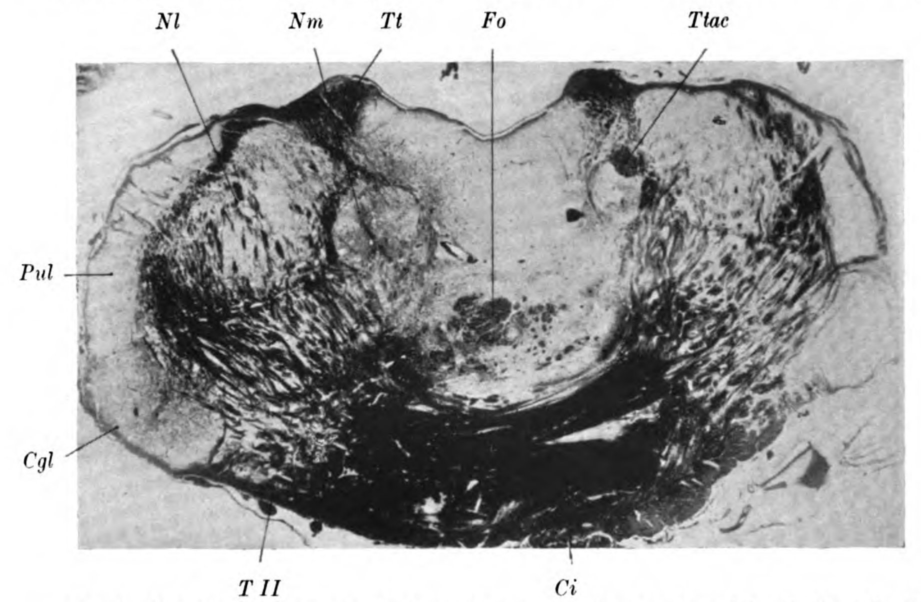


Abb. 19. *Cgl Corp. genic. lat., Ci Capsula interna,, Fo Fornix und basale Längsbündel, Nl Nucleus lateralis, Nm Nucleus medialis thalami, Pul Pulvinar, T II Tractus opticus, Tt Taenia thalami,, Ttac Taenia accessoria.*

Lateral sind die dieses Gebiet durchsetzenden Bündel noch quergetroffen, medial und ventral aber streichen sie ventralwärts und kreuzen scheinbar in der Mittellinie die Seite. Es sei besonders betont, daß diese Bündel von der dorsalen Partie des Kerns ventral streben. Nach außen von dem als Lateralkern bezeichneten Gebiet ist ein Saum grauer Substanz, in den horizontal Fasern einstrahlen. Er ist an der Oberfläche von einer zarten Fasermasse bekleidet und reicht ventral bis zur Mitte des Querschnitts. Ventral davon liegt ein Ganglion, in welches die Tractus opticus-Fasern einstrahlen, die deutlich getrennt von der basalen Thalamuskreuzung bis zur Mittellinie zu verfolgen sind.

Lateral befinden sich in der ventralen Thalamuskreuzung deutliche quergetroffene Bündel. Dorsal von derselben haben sich die bereits an den früheren Schnitten sichtbar gewesenen Querschnittsbündel mächtig ange-

reichert. Eine mächtige Massa intermedia, die Zellen enthält, verbindet nun beide Thalamushälften, so daß der Thalamus als einheitliches Gebilde erscheint.

Etwas oraler (Abb. 19) sieht man dann besonders links im Bilde eine Lamina medullaris medialis, die deutlich einen medialen Kern von einem lateralen abgrenzt. Auf der einen Seite liegt dem Kern ein Querschnittsbündel auf, das auf der anderen Seite fehlt oder von Fasern gebildet wird, die scheinbar gegen das dreieckige Querschnittsfeld der Peripherie ziehen. Ventral

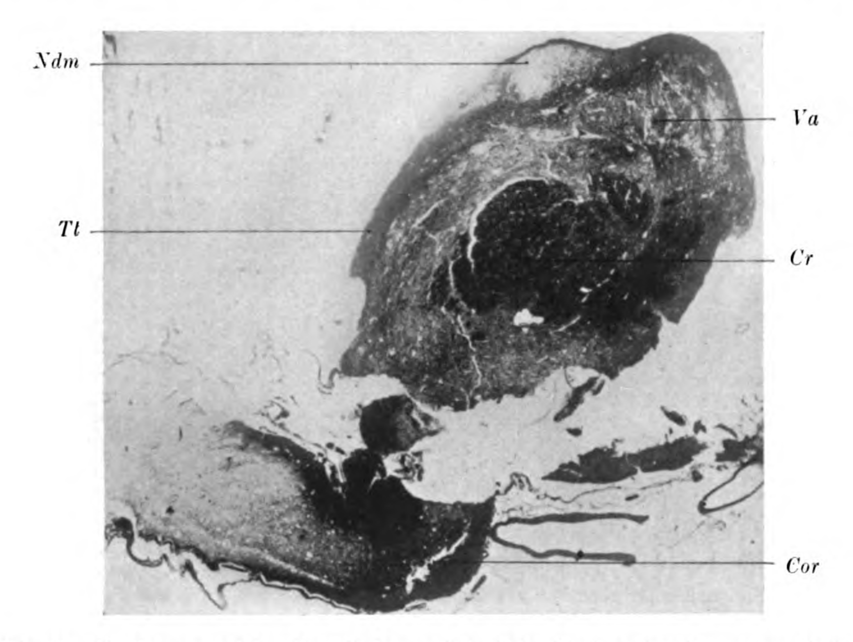


Abb. 20. *Cr Corona radiata, Cor Cortex cerebri, Ndm Nucleus dorsalis magnus thalami, Tt Taenia thalami, Va Vicqu' d'Azyrsches Bündel.*

bilden sich immer mehr Querschnittsbündel, und zwar auf der einen Seite stärker als auf der anderen Seite entwickelt und dorsal begleitet von zarter gefärbten. Es macht fast den Eindruck, als wenn diese Bündel aus der Kreuzung entstünden, denn sie liegen ursprünglich dieser Kreuzung direkt an. Auch zwischen den kreuzenden Fasern sieht man quergetroffene Bündel.

Die nächsten Schnitte ändern sich nur insoferne, als die lateral vom Lateralkern gelegene Partie sich allmählich reduziert, aber noch immer sehr deutlich ist. Die Zunahme der ventral quergetroffenen Bündel nach der Kreuzung in der Mittellinie ist in die Augen fallend.

Auch dorsal sieht man ein quergetroffenes Bündel deutlicher hervortreten, das sich scheinbar von der Taenie isoliert. Lateraler und medialer Thalamuskern sind jetzt deutlich abgrenzbar und die ventrale Thalamus-

kreuzung zeigt sich mächtiger. Der Tractus opticus und dessen mediale Kreuzung (Chiasma) sind deutlich abgrenzbar. Rechts im Bilde sind auch Querschnittsfelder ventral von der Thalamuskreuzung zu sehen, die wohl als zur inneren Kapsel gehörig anzusehen sind.

Ganz oral im Thalamus ist die ventrale Kreuzung noch immer vorhanden. Wenn man beide Seiten vergleicht, so sind sie asymmetrisch. Auf der einen Seite findet sich der Außenbelag am Lateralkern mit seinen in die Kreuzung ziehenden Fasern. Medial davon sieht man dann ganz dorsal einen neuen

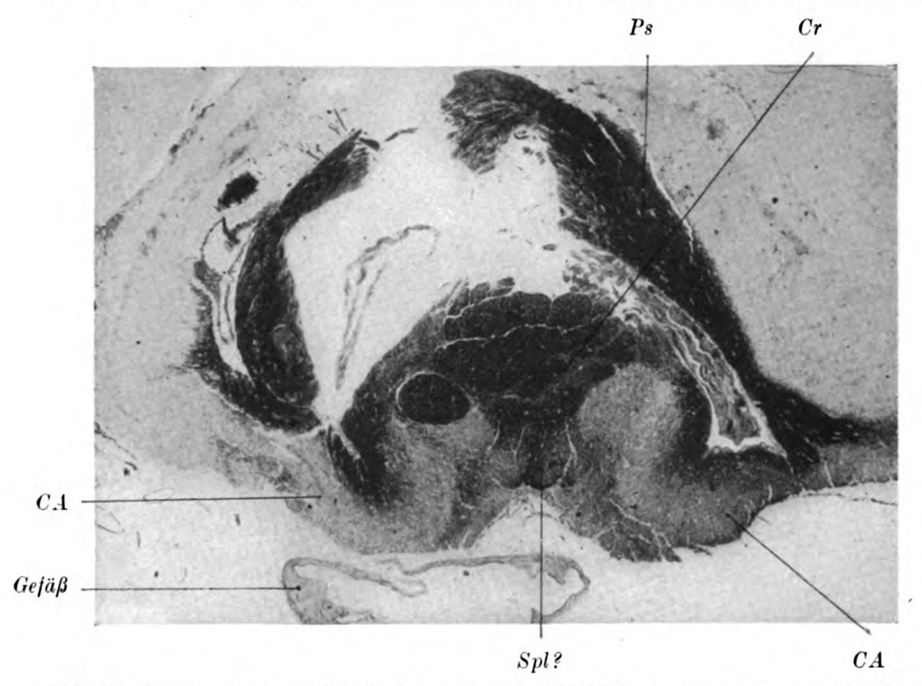


Abb. 21. *CA Cornu Ammonis, Cr Corona radiata, Ps Psalterium, Spl? Septum pellucidum.*

rundlichen Kern auftreten, in den ein mächtiges Querschnittsbündel mündet, offenbar der N. ant. (dorsalis magnus) thal. mit dem Fasc. thalamomammillaris.

Auf der Gegenseite ist der Lateralkern jetzt ganz oberflächlich und nur wenig entwickelt. Von der äußeren Begrenzung ist nichts mehr zu sehen. Dagegen ist der N. ant. hier sehr deutlich und ventral davon eine Anhäufung ziemlich großer Zellen. Nach vorne zu geht der Thalamus in ein stielförmiges Gebilde über, in dem man jedoch wenigstens kaudal noch den N. dors. magn. und jene mächtigen Querschnittsbündel wahrnehmen kann, die sich aus der Kreuzung entwickelten und alle quergetroffenen Fasern der ventralen und zentralen Thalamuspartie in sich aufnehmen.

Oral noch am Vorderende des Thalamus können wir nur mehr eine Hälfte des Hirnstammes als einen soliden Zapfen, der nach vorn reicht, sicherstellen (Abb. 20). Umgeben ist dieser Zapfen von einer Membran, die

bereits an einzelnen Stellen Rindensubstanz erkennen läßt. In diesem Zapfen lassen sich deutlich drei Gebilde unterscheiden. Erstens ein heller Kern, der durch ein Fasersystem von den übrigen abgegrenzt ist und der in seinem Innern sehr wenig Fasern enthält. Am ehesten entspricht er der Lage nach dem N. caudatus-Kopf. Dann folgt lateral ein sehr zellreicher Kern mit sehr dichten Fasern. In ihn münden Fasern von lateral und medial her. Man wird wohl nicht fehl gehen, hier die Reste des Striopallidum zu vermuten. Das Zentrum des Zapfens nimmt ein mächtiges Bündel aus dicken quergetroffenen

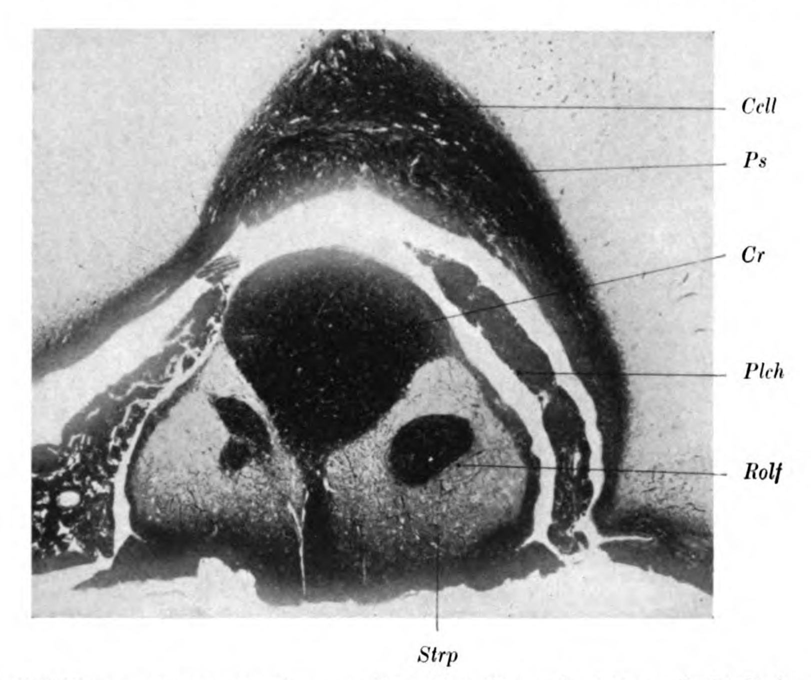


Abb. 22. *Cell Corpus callosum, Cr Corona radiata, Plch Plexus chorioideus, Ps Psalterium, Rolf Radiatio olfactoria, Strp Striopallidum (?).*

Fasern ein. Es ist unmöglich, die Kerne hier mehr zu differenzieren. Etwas oraler davon (Abb. 21) tritt die Rinde deutlicher hervor. Sie liegt beiderseits von den Querschnitten und ist nur durch einen keilförmigen Herd von grauer Substanz von der der anderen Seite getrennt. In dieser grauen Substanz finden sich ebenfalls viele Faserquerschnitte. Die hier befindliche Rinde zeigt außen einen dichten Belag von Fasern, die dort, wo die Windung an das mittlere Grau anstößt, keilförmig ist. Die Zellen sind in einer mächtigen Schicht vereinigt, aber man sieht, wie von dieser Schicht aus Markstrahlen in die Tiefe gehen. Am ehesten kann man dieses Gebiet mit dem Lobus piriformis vergleichen (Ammonshorn medial, Hippocampusrinde lateral). Aus der Ammonsrinde entbündeln sich Fasern, die zum Teil medianwärts gegen den Zapfen streichen und in dessen Querschnittsbündel untertauchen, dann

aber sieht man mächtige Bündel, scheinbar aus dem ganzen Gebiet des Lobus piriformis, dorsalwärts streichen. Der zwischen den beiden Windungsabschnitten befindliche Zapfen wird jetzt deutlicher, die Querschnitte konzentriert und man sieht, wie sich ventral zwei säulenartige Gebilde anschließen, die aber eher Septum- als Fornixsäulenstruktur zeigen. Das Großhirn, das anfangs nur einen schmalen Belag an der Wand der großen, den Thalamus überwölbenden Blase gebildet hat, läßt jetzt deutlich eine Reihe von Win-

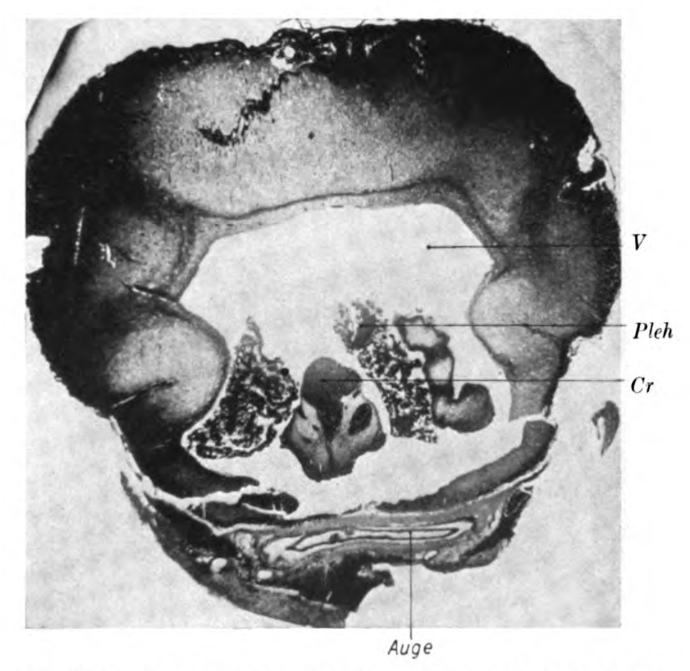


Abb. 23. *Cr Corona radiata, Plch Plexus chorioideus, V Ventrikel.*

dungen erkennen, die median, durch einen von bindegewebigen Massen erfüllten Spalt, in eine rechte und linke Abteilung unvollkommen getrennt sind.

Ventral von diesem Spaltraum zeigt sich eine mächtige Kreuzung (Abb. 22), die ventral offenbar noch von Fasern der Ammonshornkommissur (Psalterium) gebildet wird, dorsal aber zartere Fasern erkennen läßt (Corpus callosum?). Diese mächtige Kreuzung begrenzt dorsal einen Spaltraum, der sich als Ventrikel durch die Plexus chorioidei, die sich in ihm finden, zu erkennen gibt. Das zapfenförmige Gebilde begrenzt den Ventrikel ventral und medial. Es hat sich nun deutlicher gegliedert. Gegen den Ventrikel zu tritt das knotenförmige Bündel der quergetroffenen Fasern hervor, dem ventral und lateral zwei ähnliche Bündel angelagert sind. Oralwärts schwinden alle Kommissuren resp. Kreuzungen und an deren Stelle tritt ein weites Lumen (Abb. 23), über dem sich das Großhirn aufbaut. Die Markstrahlen sind ziemlich schwach

und münden in eine zarte Markschicht, die ventral direkt dem Ependym aufliegt, dorsal durch eine Leiste von ihm getrennt ist. Die Plexus chorioidei sind sehr deutlich. Das zapfenförmige Gebilde ragt scheinbar frei in diese weite Höhle (wobei allerdings die Wahrscheinlichkeit besteht, daß es mit der ventralen Brücke im Zusammenhang stand und nur artefiziell von ihr gelöst erscheint). Diese zentrale Höhle schließt sich ebenso wie die lateralen in dem Augenblick, als die quergetroffenen Bündel des Zapfens sich dorsal wenden und in die hier befindliche Rinde einstrahlen (Stabkranz, Abb. 24).

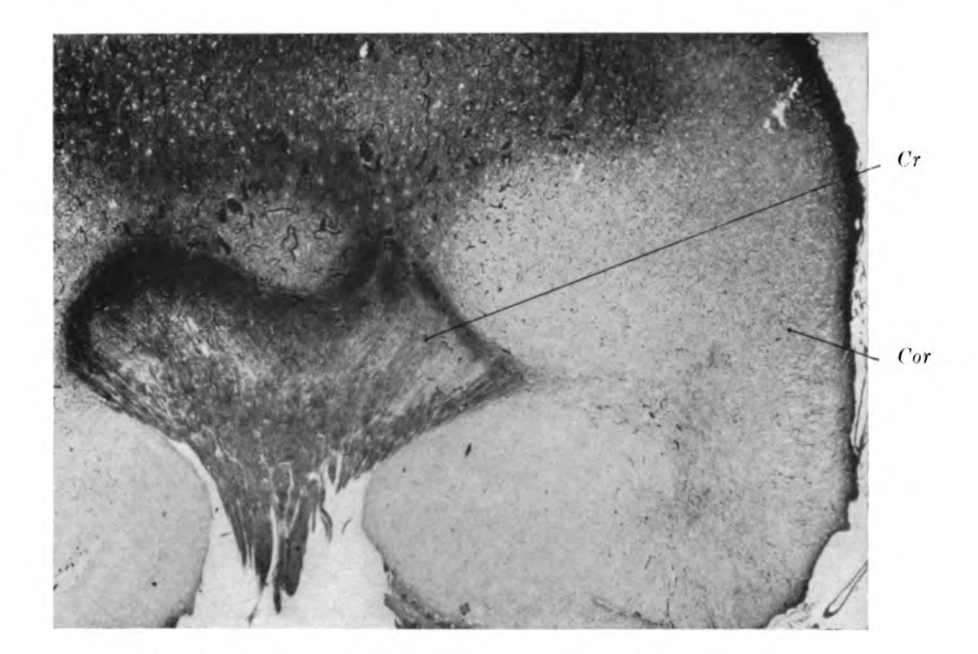


Abb. 24. *Cor Cortex cerebri, Cr Corona radiata (Einstrahlung).*

Man kann ungefähr vier Windungen unterscheiden und muß die einstrahlenden Fasern als ein Stabkranzsystem bezeichnen. Ventral von dem eben geschilderten Gebiet liegt aber noch ein zweites, das leider durch einen artefiziellen Spalt von dem ersten geschieden ist und gleichfalls ein Lumen erkennen läßt. In diesem zweiten Gebiet kann man wohl ganz deutlich von ventral nach dorsal streichende Fasern erkennen, die vollständig identisch sind mit jenen, welche man im Riechhirn zu sehen gewohnt ist (Lobus olfactorius).

In den nächsten Schnitten zeigen sich deutlich drei Abschnitte. Der dorsale Abschnitt unterscheidet sich in nichts von den gewohnten Bildern der Hirnrinde. Es sind ein paar aneinandergelegte Windungen, die eine Zweiteilung nicht erkennen lassen und die in ihrem Zentrum das Mark führen. Ventral davon liegt, leider durch einen artefiziellen Spalt getrennt,

ein eigener größerer Abschnitt, der mit dem dorsalen durch eine breite Brücke in Verbindung steht. Er läßt an der Peripherie ventrodorsal streichende Faserbüschel erkennen und im Zentrum ebenfalls einen Markstrahl. Das Ganze ist von Pia umschlossen (Abb. 25).

Der dritte Abschnitt ist das Auge (Abb. 26), das hier in allen Teilen erkennbar ist, d. h. wir sehen eine Retina, eine Chorioidea, die sehr breit und sehr gefäßreich ist. Wir sehen eine Linse, die, in einer dicken bindegewebigen Kapsel gelegen, sehr stark reduziert ist, und wir sehen schließlich auch das



Abb. 25. *Cor Cortex cerebri, Cr Corona radiata, Crolf Corona radiata olfactoria, Lolf Lobus olfactorius.*

C. ciliare. Nach außen zu ist das Auge von einer derben bindegewebigen Membran bedeckt. In dem periokularen Gebiete sehen wir neben reichlichem Fett Muskelbündel sowie viele Nervenfasern.

Oralwärts vereinigt sich die ganze Gehirnmasse, auch das ventral anhängende Stück. Man sieht, wie ventral in dieses sicher dem Riechhirn angehörige Stück kleine Schrägschnitte eintreten. Das Ganze ist jetzt von einer derben Membran (Dura) umgeben, die an den Seitenteilen auch Knochenplatten angelagert führt.

Ergänzend sei noch bezüglich der Zellanordnung im Gehirn folgendes angefügt:

Das basale Stück, das wir als Riechabschnitt bezeichnet haben, enthält eine molekulare Schicht. Dann zapfenförmig oder gruppenförmig angeordnete Zellen ohne deutliche Schichtbildung. In der Tiefe sind die Zellen mehr

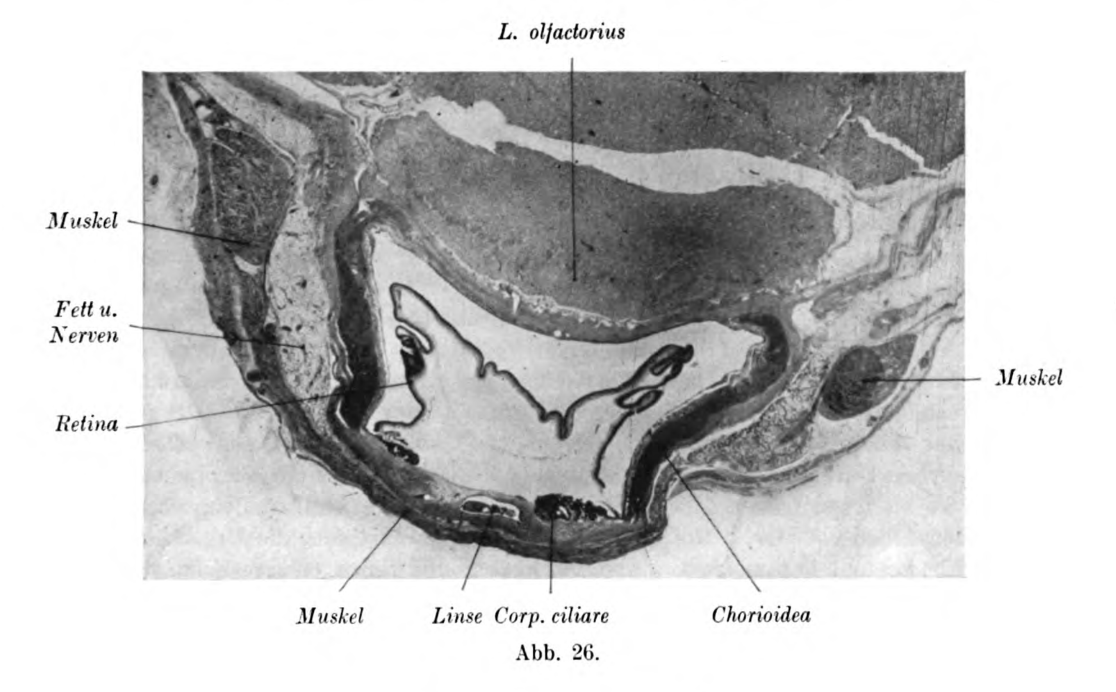


Abb. 26.

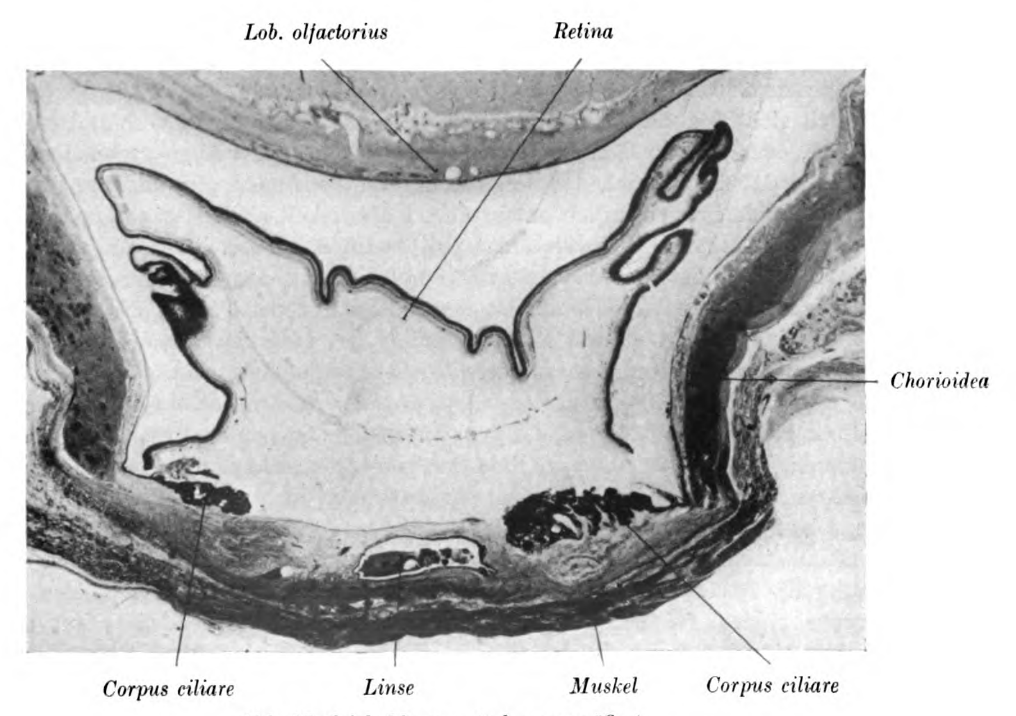


Abb. 27 gleich 26, nur stärker vergrößert.

diffus. Die dorsale Hirnrinde zeigt die Molekularschicht deutlich abgegrenzt. Aber auch hier lassen sich keine sicheren Schichtbildungen selbst in den besterhaltenen Partien erkennen. Die Zellen sind meist palissadenförmig aneinandergereiht. Die äußeren sind ziemlich dicht, nach innen zu werden sie lockerer und ungleichmäßig. Im Mark zeigt sich ein ungemeiner Gefäßreichtum. Die ganze Rinde zeigt Entzündungsherde.

Im Auge fällt folgendes auf (Abb. 27). Die Retina zeigt sich im Schichtenbau vollständig der Norm entsprechend. Auch die Chorioidea, die Sklera, das C. ciliare sind nicht sehr wesentlich verändert. Dagegen ist nur ein Linsenrest vorhanden, der in einer dicken bindegewebigen Kapsel steckt. Ein N. opticus ließ sich nicht mit Sicherheit darstellen. Auffällig ist auch der Reichtum der Muskulatur, die u. a. an der Außenseite der Linsenkapsel von einer Seite nach der anderen Seite hinüberzieht und so die Linsenkapsel deckt. Überhaupt ist der Reichtum an Muskeln und an markhaltigen Nerven am Bulbus oculi ungemein auffällig. An anderer Stelle bildet Bindegewebe die Verbindungsbrücke zwischen beiden Lidern. Und schließlich gibt es auch Stellen, wo die beiden Lider vollständig frei sind. In den Lidern selbst sind die Drüsen, die Haarbälge und das ganze Gewebe vollständig der Norm entsprechend.

Zusammenfassung.

Es ist vor allem notwendig, die Befunde, die sich bei der Untersuchung der Rezeptionsorgane ergeben, von jenen zu trennen, welche eine genaue Durchmusterung des Gehirns gezeigt haben. Die beiden Organe, die hier in allererster Linie in Frage kommen, sind Auge und Riechapparat. Es handelt sich hier um eine echte Zyklopie, bei der nur ein verhältnismäßig kleines, eventuell im Retinabereich paarig (?) angelegtes Auge vorhanden ist. Auffällig dabei erscheint, daß diejenigen Teile des Auges, die mit dem Gehirn zusammenhängen, eigentlich entsprechend entwickelt sind. Das gilt vor allem für die Retina. Der Nachweis eines peripheren Sehnerven ist zwar nicht geglückt, wohl aber dessen zentrale Fortsetzung. Besonders hervorgehoben zu werden verdient die Intaktheit der Muskulatur des Auges, die ganz besonders gut entwickelt und auch besonders gut innerviert erscheint. Sicherlich sind für das eine Auge zu viele Muskeln vorhanden, ebenso wie Nerven, da wir diese ja bilateral-symmetrisch angelegt finden, also für den einen Bulbus Muskeln und Nerven der sonst vorhandenen beiden Bulbi in Betracht kommen. Auffällig ist das Verhalten der Linse, die, sehr klein, in einer dicken Bindegewebskapsel eingeschlossen ist. Außerdem sieht man, wie über diese Kapsel hinweg Muskelbündel streichen, die, von einer zur anderen Seite ziehend, die Lider miteinander zu verbinden scheinen. Sonst sind im Innern des Auges alle Abschnitte vorhanden, die dem normalen Auge angehören. Also ein Corpus ciliare, ein Glaskörper, Chorioidea und Sklera. Besonders gut entwickelt sind die Lider, in denen sich alle beim normalen Auge vorhandenen Teile erkennen lassen. Zum Unterschied davon fehlt der periphere Riechapparat vollständig bis auf einen ganz rudimentären Nasenschlauch ohne

irgendwelche Fila olfactoria. Eine genaue Beschreibung dieser Verhältnisse am Nasenapparat soll a. a. O. erfolgen.

Wenn wir nun mit Rücksicht auf das Verhalten dieser beiden peripheren Apparate das Gehirn einer genaueren Durchsicht unterziehen, so muß man zunächst die proportionale Entwicklung der einzelnen Abschnitte ins Auge fassen, da diese für die Beurteilung des Ganzen von großer Bedeutung erscheint. Im wesentlichen kann man sagen, daß makroskopisch die Entwicklung des Gehirns bis zum vorderen Vierhügel eine der Norm nahezu entsprechende ist und daß erst das Thalamusgebiet sich sehr wesentlich von der Norm entfernt. Die Mißbildung beginnt eigentlich erst im Zwischenhirn. Am deutlichsten jedoch tritt sie erst am vorderen Ende der Hirnachse im Vorderhirn hervor. Hier sind es — immer nur makroskopisch betrachtet — zwei Momente, die hauptsächlich ins Auge fallen. Das eine Moment ist die auffallend geringe Entwicklung des sekundären Vorderhirns und das zweite Moment ist das Ausbleiben der Bildung der beiden Hemisphären. Es hat zwar den Anschein, als ob an einzelnen Stellen wenigstens eine leichte Scheidung von rechts und links vorhanden ist. Aber eine wirkliche Trennung fehlt. Vielleicht ist dadurch noch ein Moment zu erklären, nämlich das Verhalten der Stammganglien. Die äußerst geringe Entwicklung des sekundären Vorderhirns bringt es offenbar mit sich, daß dieses letztere nicht wie es sonst der Fall ist, den Hirnstamm kaudal überwölbt. Dadurch erscheint die Lage der Stammganglien sowohl zum Zwischenhirn als auch zum sekundären Vorderhirn sehr wesentlich geändert, da wir sie nun oral vom Zwischenhirn sichten müssen, etwa in der Form eines frühfötalen Zustandes, wo sich die Ganglienhügel gerade zu entwickeln beginnen und mit dem basalen Großhirnabschnitt ventral zusammenhängen.

Dieser letztere Umstand wird natürlich wiederum maßgebend sein für die Verhältnisse der kortiko-fugalen und kortiko-petalen Faserung, mit einem Wort, für die Lage der inneren Kapsel.

Wenn wir, dies vorausgeschickt, an die Beschreibung der einzelnen Teile herantreten und mit dem Olfaktorius beginnen, so muß man gestehen, daß trotz des Fehlens der Fila olfactoria oral und ventral ein Hirnabschnitt vorhanden ist, den wir wohl als zum Olfaktorius gehörig bezeichnen müssen. Er ist durch eine breite Brücke mit dem übrigen Vorderhirn in Verbindung, zeigt ein selbständiges Mark in der Tiefe und man wird nicht fehlgehen anzunehmen, daß wir hier den Lobus olfactorius vor uns haben, von dem aus Fasern sich kaudalwärts begeben und dort ventral von der Hauptmasse der Stabkranzfaserung zwei isolierte Bündel bilden. Es scheint, als ob diese Bündel sich der Kapselfaserung anlegen, so daß man sie später nicht mehr deutlich isolieren kann und es unmöglich erscheint, ihren weiteren Verlauf zu verfolgen. Ebenso macht es den Eindruck, als wenn die zwei säulenförmigen Gebilde, die wir im ventralen Zapfen gefunden haben, vielleicht Septum pellucidum darstellen. Auch hier sieht man quergetroffene Fasern kaudalwärts ziehen (basales Riechbündel?). Während aber diese Teile in ihren Beziehungen nicht absolut sicherzustellen sind, lassen sich das Ammons-

horn und das Hippocampusgebiet sicherstellen, die gleichfalls mit dem Olfaktorius in Verbindung stehen. Sie gehen direkt in den oral selbständigen Abschnitt der Rinde über, den wir eben als Lobus olfactorius geschildert haben. Während aber dieser orale Abschnitt der Lobus olfactorius ein einheitlicher, offenbar aus der Verschmelzung der beiderseitigen Lobi hervorgegangener ist, sind die kaudalen Abschnitte (Lobus piriformis) bilateral symmetrisch. Ihre Faserung löst sich in dicken Bündeln von der Innenseite der Rinde ab, strebt dorsalwärts und kreuzt in der Mittellinie die Seite; medial von der Ammonsrinde sich ablösende Fasern (Fimbria?) ziehen gegen den Zapfen und mischen sich hier mit den anderen Querschnittsbündeln. Man kann sie wohl als Fornix ansprechen. Schwierig aber ist es, diese weiter zu verfolgen.

Jedenfalls finden sich an der Stelle, wo wir den Fornix sonst zu suchen haben, im Thalamus quergetroffene Bündel, die auf der einen Seite stärker entwickelt sind als auf der anderen. Aber sie entsprechen sicher nicht vollständig dem Fornix, denn sie erschöpfen sich wesentlich oraler als dieser, und nur ein Teil läßt sich kaudaler verfolgen, ohne daß man mit Sicherheit ein Ende in dem Corp. mammillare feststellen könnte. Letzteres zeigt eine ganz asymmetrische Entwicklung und es ist nicht leicht die mit ihm in Verbindung stehenden Systeme zu erschließen. Sicher ist ein F. thalamo-mammillaris vorhanden. Aber er kann ebenso wie die Fornixfaserung schwer aus dem Fasergewirr abgeschieden werden und ist eigentlich nur in der Nähe des N. anterior sicherzustellen. Ein Bündel erscheint sehr auffallend. Das sind Fasern, die sich von den lateralen Teilen des C. mammillare entwickeln, direkt ventrikelwärts streichen, sich zunächst als quergetroffene Bündel um den F. retroflexus herumlegen, um dann lateralwärts noch im Mittelhirn an Kerne zu gelangen, deren Sicherstellung nicht gut möglich ist. Das Ganze spricht am ehesten dafür, daß es sich hier um den F. mammillaris princeps handelt, und zwar dessen tegmentalen Abschnitt. Während also diese mit dem Mammillare zusammenhängenden Teile schwer zu differenzieren sind, gelingt das leicht für jene Fasern, welche mit der Mittelhirnhaube resp. dem Ggl. interpedunculare zusammenhängen. Zunächst sei betont, daß die Taenia thalami auffallend mächtig entwickelt ist, daß sie in typischer Weise das Ggl. habenulae erreicht, das ebenfalls eine mächtige Entwicklung zeigt und das durch eine Kommissur mit der anderen Seite in Verbindung steht. Entsprechend der mächtigen Entwicklung dieses Ggl. habenulae finden wir nun einen ebenso mächtigen F. retroflexus, den wir bis in das Ggl. interpedunculare verfolgen können. Der Umstand, daß die eigentlichen Vierhügelabschnitte mächtig entwickelt sind, der Thalamus aber weniger mächtig, bringt es mit sich, daß das Vierhügeldach über den Thalamusbeginn ragt, also die ventralen Teile des Thalamus kaudaler zu beginnen scheinen, als es der Norm entspricht. Dadurch kommt man in die Versuchung, den F. retroflexus mitunter mit dem F. thalamo-mammillaris zu verwechseln. Auch der Pedunculus corp. mamm. ist bilateral-symmetrisch sehr gut entwickelt und läßt sich kaudalwärts zum Teil in die Gegend des Ganglion interpedunculare, zum Teil dorsal-

wärts davon verfolgen. Ebenso finden sich beide Guddensche Haubenganglien bilateral-symmetrisch.

Wenn wir also überlegen, daß eigentlich ein peripherer Riechapparat nahezu gänglich fehlt, so muß die Entwicklung der zerebralen Abschnitte desselben wundernehmen. Nur ein Teil fehlt, d. i. die Commissura anterior, was offenbar mit dem Defekt der Kommissurenplatte und Lamina terminalis zusammenhängt.

Der Umstand, daß das Auge eigentlich vorhanden ist und in seinen nervösen Abschnitten schließlich, wenn auch reduziert, so doch eine weitgehende Entwicklung aufweist, läßt von vornherein vermuten, daß das optische System eine zentrale Vertretung besitzt. Man darf nur nicht vergessen, daß nur ein Auge vorliegt. Wenn es auch nicht gelang, den peripheren Nerven darzustellen, so muß man doch dessen Vorhandensein annehmen, da ein Chiasma vorliegt und zwei, wenn auch verhältnismäßig schwache Tractus optici sowohl in zwei laterale Kniehöcker einstrahlen, als auch über diese hinaus in das Str. opt. der Vierhügel. Der Umstand, daß ein Str. zonale in dem Vierhügel fehlt, spricht wohl dafür, daß diese Fasern nicht dem primären Optikussystem mehr angehören, sondern, wie dies vielfach behauptet wird, eine kortiko-quadrigeminale Verbindung darstellen. Hier ist also eine bilateral-symmetrische Entwicklung vorhanden, allerdings eine etwas gegenüber der Norm reduzierte. Das gilt besonders für die oberflächlichen Schichten des vorderen Vierhügels.

Was nun die zugehörigen Augenmuskelkerne anlangt, so wurde schon in der Beschreibung darauf hingewiesen, daß diese bilateral-symmetrisch vorhanden sind und daß eigentlich eine besondere Abweichung von der Norm bei keinem der Kerne konstatiert werden kann.

Weiters muß man auch die den Cochlearis und Vestibularis betreffenden Abschnitte, soweit sie bis in das Mittelhirn resp. das Zwischenhirn zu verfolgen sind, als entsprechend entwickelt ansehen. Allerdings ist es schwer, das Ggl. gen. med. mit Sicherheit abzuscheiden. Doch scheinen jene Kerne, die als solche bezeichnet wurden, tatsächlich diesem anzugehören.

Die übrigen Hirnnerven zeigen nichts, was sie von der Norm differenzieren könnte.

Die zentripetalen Bahnen, also in allererster Linie die Schleife — von der Akustikusschleife soll, da sie bereits als entsprechend entwickelt bezeichnet wurde, nicht weiter gesprochen werden — ist sicher vorhanden, dafür sprechen sowohl die bilateral-symmetrisch angelegten Gollschen und Burdachschen Kerne, deren oralen Rest wir nachweisen konnten, als auch die Bogenfasern. Vielleicht ist die Lage der Schleife ein wenig anders. Sie erscheint in der Medulla oblongata mehr dorsal gerückt, wird aber in der Brücke und im Mittelhirn dann an jenen Stellen gefunden, wo sie de norma zu liegen kommt. Nur ihre Endigung im Thalamus läßt sich nicht mit absoluter Sicherheit feststellen.

Im Gegensatz zur Schleife fehlt die Pyramidenbahn vollständig. Das hat zunächst in der Medulla oblongata zur Folge, daß die Form des Querschnittes

eine nicht unwesentliche Änderung aufweist, die Oliven an die Oberfläche treten und medial durch keine Olivenzwischenschicht getrennt sind. Es sei hier gleich betont, daß ihre Entwicklung eine besonders gute, vielleicht übermäßige ist. Wir werden infolge dieses Verlustes der Pyramiden auch in der Brücke die Querschnittsbündel vermissen müssen, vor allem aber keinen Pedunculus cerebri finden, so daß die S. nigra allerdings nur stellenweise an der ventralen Oberfläche anzutreffen ist.

Der Umstand, daß ein Thalamus vorhanden, der Umstand ferner, daß wir Brückenfasern erkennen können, zwingt uns anzunehmen, daß ein der Innenkapsel analoges Gebiet vorhanden sein muß. Hier beginnen allerdings die großen Schwierigkeiten deshalb, weil dieses Gebiet vollständig anders gelagert sein muß als es der Norm entspricht.

Ich habe schon erwähnt, daß hier die Stammganglien keineswegs so angeordnet sind wie beim normalen Tier, sondern daß sie offenbar nur oral vom Thalamus zu finden sind, daß also, wenn eine Kapsel überhaupt vorhanden ist, diese lateral frei an der Oberfläche des Thalamus gefunden werden müßte. In der Tat finden sich auch quergetroffene Fasern ventral und ventro-lateral an der Thalamusoberfläche. Wir müssen in diesen quergetroffenen Fasern zumindest drei verschiedene Elemente vermuten. Die einen sind zentripetale, vom Thalamus gegen das Großhirn ziehende. Die zweiten sind zentrifugale, die Großhirn-Thalamusfaserung — die Thalamusstiele — und möglicherweise kommen auch kortiko-pontine Fasern in Frage. Ich habe schon erwähnt, daß die Stammganglien, also das Striopallidum, lediglich oral vom Thalamus liegen. Wir müssen also annehmen, daß die thalamostriäre Faserung hier nicht durch die Lamina med. lat. lateralwärts tritt, sondern daß sie, wie das in der Tat der Fall ist, in breiten Bündeln ventralwärts strebt, um gegen den Zapfen des Vorderhirns zu gelangen, in dem wir die Stammganglien vermuten. Es müssen sich diese Fasern demzufolge mit den Kapselfasern berühren und sie bilden tatsächlich letzten Endes ein großes Querschnittsbündel, das wie ein Keil in einer grauen Masse steckt, die wir als Striopallidum ansprechen. Es hat sich also das, was wir Kapsel und striäre Faserung nennen, in einem gemeinsamen, median gelegenen System vereinigt. Noch komplizierter aber wird diese Tatsache durch das Auftreten einer mächtigen hypothalamischen Kommissur oberhalb vom Chiasma. Denn diese Kreuzung sendet ihre gekreuzten Fasern gleichfalls oralwärts in das eben geschilderte Zapfenbündel, so daß wir also hier bereits neben den kortiko-petalen, kortiko-fugalen und thalamo-striären ungekreuzten auch eine Gruppe gekreuzter Fasern vor uns hätten. Diesen gekreuzten Fasern gehört zumindest das an, was man als Meynertsche Kommissur bezeichnet. Doch dafür ist die Kreuzung zu groß. Auch selbst wenn man annimmt, daß ein Teil der Fasern Guddensche Kommissur darstellt und Commissura hypothalamica ant., wäre diese Kommissur noch zu mächtig.

Nun ist es zweifellos, daß ein Teil dieser Fasern sicher eine kortikale Verbindung darstellt, und zwar eine kortiko-thalamische Verbindung oder eine thalamo-kortikale. Eine Kreuzung dieser Fasern bei den höheren

Vertebraten aber wird vermißt. Dagegen findet sich bei den Fischen, besonders den Selachiern, die sogenannte Kreuzung der Mantelbündel. Es ist nun interessant, daß gerade diese Kreuzung der Mantelbündel bei den Selachiern die mächtigste Kreuzung nach dem Chiasma darstellt. Vielleicht handelt es sich hier um eine phylogenetische Rückschlagsbildung, nicht etwa eine Änderung infolge mechanischer oder andersartiger Momente, wie das gemeinhin angenommen wird. Man müßte dann nur die Spitzersche These der abnormen Bündel heranziehen, wonach die Anomalie nur den Weg bezeichnet, den die Bündel zur endgültigen Lage zurücklegen. Vielleicht haben wir in den sub-thalamischen Kommissuren der höheren Vertebraten noch Reste dieser phylogenetisch alten Mantelkreuzung zu suchen. Da die Zapfenbündel größtenteils in die Rinde einstrahlen, so müssen wir annehmen, daß ein Teil der kortiko-thalamischen Faserung hier gekreuzt verläuft.

Wenn wir also resumieren, so besteht das Zapfenbündel

1. aus den zentripetalen Fasern aus dem Thalamus zur Rinde,

2. aus den gekreuzten und ungekreuzten Verbindungen des Thalamus zum Striopallidum,

3. aus kortiko-thalamischen, offenbar gekreuzten Fasern, zu denen eventuell

4. noch Fasern kommen, die man bis zur Brücke verfolgen kann.

Der Bauplan des Großhirns der beschriebenen Zyklopie ist unendlich einfach. Wir können im großen und ganzen vier Windungen nachweisen, die zu identifizieren natürlich infolge der mangelhaften Schichtdifferenzierung nicht möglich ist, ausgenommen natürlich das Olfaktoriusgebiet. Wir können in diesem Gebiet eine Corona radiatia, eine Andeutung des C. callosum finden und das mächtig entwickelte Psalterium. Bezüglich der Ventrikel verhält sich die Sache so, daß kaudal, also im Psalteriumgebiet, ein einheitlicher medianer Ventrikel vorhanden ist, der sich lateral und ventral ins Ammonsgebiet erstreckt. Oralwärts sind die Verhältnisse ungefähr so wie bei den früheren Entwicklungsstufen, indem nur eine unpaare Höhle ventral zu sehen ist.

Es wurde schon auf die besonders mächtige Entwicklung der Oliven verwiesen und es kann hinzugefügt werden, daß auch die zentrale Haubenbahn eine ganz entsprechende Entwicklung aufweist. Es ist natürlich angesichts der verworrenen Verhältnisse oral vom Mittelhirn nicht möglich, zu entscheiden, wo diese Bahn entspringt. Schon allein der Umstand der ganz mangelhaften Entwicklung der Stammganglien spricht gegen die Tatsache einer direkten Abhängigkeit dieses Systems und der Oliven vom Striopallidum. Die Oliven-Kleinhirn-Verbindung ist deutlich vorhanden, in gleicher Weise das Restiforme und der sehr mächtige Kleinhirnmittellappen. Und ebenso mächtig entwickelte Kleinhirnkerne sprechen dafür, daß auch hier eigentlich keine besonderen Änderungen gegenüber der Norm vorliegen. Nur die Lobi laterales sind etwas weniger gut entwickelt. Das Bindearmsystem, der rote Kern zeigen nichts von der Norm Abweichendes. Auffällig muß bei dem Mangel des Großhirns die verhältnismäßig beträchtliche Ent-

wicklung der Brücke sein. Allerdings kann man quergetroffene Fasern kaum wahrnehmen. Aber ich möchte nicht glauben, daß diese vollständig fehlen, da man im Mittelhirngebiet ganz ventral quergetroffene Faserbündel, wenn auch in bescheidener Anzahl, findet, die den kortiko-pontinen Systemen angehören könnten. Dagegen sind die Querfasern der Brücke, sowohl die in die Brückenarme ziehenden, als die perpendikulären für die Brückenhaube und auch die Brückenkerne selbst, auffällig gut entwickelt. Es handelt sich also hier um eine Reduktion im ponto-zerebellaren Abschnitt, um ein nahezu völliges Fehlen im kortiko-pontinen Abschnitt.

Formale Genese, kausale Genese, Entstehung der Blasenbildung.

Das Interesse der ersten Untersucher zyklopischer Mißbildungen wurde begreiflicherweise fast ausschließlich von den Verhältnissen des Auges in Anspruch genommen und vorwiegend darauf eine Klassifizierung aufgebaut (E. und J. Geoffroy St. Hilaire; die Einteilungen von Vrolik und von Bock, zit. nach Schwalbe und Josephy und nach v. Hippel). Schon den Untersuchern vor einem Säkulum drängte sich bei Betrachtung der verschiedengradigen Formen, die trotz aller Charakteristik im einzelnen doch fließende Übergänge untereinander aufweisen — eine Tatsache, für welche immer mehr und mehr Belege beigebracht wurden, je mehr und je genauer solche Mißbildungen untersucht wurden —, der Gedanke nach einer äußeren Störung auf, welche am vorderen Körperende, bzw. am Augenapparate angreifend, bestimmte Gewebsteile vernichtet oder in ihrer Entwicklung hemmt, so daß da ein Minus entstehe, welches, durch die Aneinanderlegung und „Verschmelzung" der übriggebliebenen Anteile notdürftig ausgeglichen, eben die Mißbildung darstellt. Es wurde dabei wiederholt das Bild des herausgeschnittenen Keiles von verschiedener Breite (außen) und verschieden tief hineinreichender Spitze (innen) gebraucht, und diese Idee in den letzten Jahrzehnten nur noch als Hilfsvorstellung gelten gelassen, welche uns zwar schlaglichtartig über die Größe des Verlustes im einzelnen Falle aufzuklären vermag, aber nicht den eigentlichen Hergang erklärt. Dies insofern, als es sich nicht um die Entstehung eines Defektes an den fertig ausgebildeten Organen (den Augen und ihrer Umgebung) mit Überbrückung desselben mittels „Verschmelzung" der erhalten gebliebenen Anteile handle, sondern die Störung vielmehr schon zu einem sehr frühen Zeitpunkt der embryonalen Entwicklung eingesetzt haben müsse und durch Schädigung (totale oder partielle Zerstörung, Hemmung in der Entwicklung) medianer Gewebsbezirke und gewisser in der Nähe der Medianlinie gelegener Organanlagen zu einer Konfluenz der restierenden Anlagenanteile geführt habe, woraus sich dann als Endergebnis der Entwicklung die verschiedenen Mißbildungsformen der Zyklopie ergäben. In der Einleitung wurde erwähnt, zu welcher Annahme C. Dareste, der erste systematisch an großem Material arbeitende experimentelle Teratologe, für die von ihm am Hühnerkeime erhaltenen Mißbildungen (unter diesen auch zyklopische) kam: C. Dareste glaubte beobachtet zu

haben, daß das vordere spaltförmige Ende (fente vertico-médiane) des Medullarrohres bzw. des Vorderhirnbläschens, welch ersteres sich normalerweise erst nach erfolgter Ausstülpung der primären Augenblasen schließt, dies allzu früh tue und daß die Ursache hievon in dem Druck einer zu engen Kopfkappe des Amnion zu suchen sei. Diese Theorie blieb lange herrschend, zumal das Amnion auch für viele andere Mißbildungen (nur zum Teil mit Recht!) verantwortlich gemacht wurde, und scheint auch noch in manchen kasuistischen Mitteilungen der neueren Zeit auf. Jedenfalls war aber durch die Arbeiten von Dareste die Aufmerksamkeit auf die Wichtigkeit der Hirnstörungen hingelenkt worden. Kundrat hat unter dem Einfluß der Daresteschen Lehre bei der Zusammenfassung und Neuordnung einer Anzahl von Mißbildungen, welche sich enge an die Zyklopie anschließen und geringere Störungsgrade beinhalten, letzteren den Namen „Arhinenzephalie" beigelegt und damit zum Ausdruck gebracht, daß er in der Entwicklungsstörung und Mißbildung des Gehirns (hier vornehmlich des Riechhirns) und der basalen Teile des Vorder- und Zwischenhirns das Wesen dieser Mißbildung erblicke. Im übrigen machte sich Kundrat die Anschauungen von C. Dareste bezüglich der formalen Genese zu eigen. Das unterschiedliche Moment, welches in dem einen Male zur Zyklopie, im anderen Male zur Arhinenzephalie führe, könne nur in der zeitlichen Differenz der Einwirkung liegen. Für die von ihm gefundenen und zur Mißbildungsreihe der Arhinenzephalie geordneten verschiedenen Grade der Verbildung am Gehirn und am Nasenkieferapparat nimmt Kundrat eine weitere Abstufung nach Grad und Dauer der Einwirkung des Druckes der Kopffalte des Amnion an. Für die letzte Form, wo sich nur ein Defekt am Rhinenzephalon (bei normalem Nasenkieferapparat) findet, dürfte nur die kürzeste Einwirkung Platz gegriffen haben, welche nur das Hirn treffe. „Daß unter allen Umständen zunächst und selbst wenn die Ausbildung der übrigen Teile nicht gehemmt wird, das Hirn unter einem solchen Druck leidet, kann in der Zartheit seiner ersten Anlage und dem relativen Übergewicht derselben bezüglich seiner Größe seine Erklärung finden. Vielleicht, daß auch noch die besondere Zartheit der mittleren Anteile des Bodens im Vorder- und Zwischenhirn von Belang ist." (Kundrat, l. c., S. 125.) Auch die Einfachheit des Vorderhirns sowie die Veränderung, die an der Zwischenhirndecke in Form der blasigen Ausbuchtung auftritt, mag durch diese Druckwirkung angebahnt werden. Obzwar Kundrat in den meisten Fällen eine vermehrte Liquorausscheidung nach der einfachen Ventrikelhöhle zu nachweisen konnte, welch letztere über die Norm erweitert und zur Ausbildung einer mächtigen Blase im Bereiche der Zwischenhirndecke führte, so möchte er einen so konstanten Befund nicht von dem, wenn auch häufigen, Hinzutreten hydropischer Ausscheidungen nach den Ventrikeln zu abhängen lassen, sondern ihn vielmehr nur im Wesen der Mißbildung selbst suchen. Nach Kundrat ist auch die Blasenbildung Folge des Druckes von seiten der Kopffalte des Amnion. Denn da zur Zeit, zu welcher die Druckwirkung angenommen wird, das Gehirn noch die Form eines gegliederten Rohres mit sehr dünnen Wandungen und einer verhältnismäßig weiten Lich-

tung habe, so müsse, da der Druck auf die vordersten beiden Bläschen (das sich entwickelnde Vorder- und Zwischenhirn) von unten und vorne einwirke, die Flüssigkeit in deren Höhle nach oben gepreßt werden. Da die obere Peripherie zum größten Teil in diesem Zeitpunkte von der schon in dieser Anlage zarten Zwischenhirndecke gebildet werde, komme es an dieser zur Ausbuchtung. Auch hier seien Grad und Dauer des Druckes maßgebend, bei höheren Graden der Mißbildung ist auch die Blasenbildung der Zwischenhirndecke eine beträchtlichere. Kundrat nimmt eine Rückwirkung der Blasenbildung auf die Ausbildungshöhe des Vorderhirns an in dem Sinne, daß bei höheren Graden der Blasenbildung sekundär die Verkümmerung des Vorderhirns eine hochgradigere ist. Letztere sei also in solchen Fällen nicht in dem ursächlichen Moment der Mißbildung allein begründet. Kundrat sieht in dieser gegen die Decke des ersten und zweiten Hirnbläschens gerichteten Druckwirkung der Flüssigkeit auch den Grund für das Einfachbleiben des Vorderhirns. Obwohl in diesen Fällen die Ausbildung der Hirnsichel mehr minder gänzlich unterblieben ist (sie ist nur gelegentlich in ihren hinteren Partien vorhanden), tritt Kundrat der Ansicht von Mihalkovicz wohl mit Recht entgegen, der die Einfachheit des Vorderhirns von dem Ausbleiben der Bildung der Hirnsichel abhängig sein läßt. Übrigens könne die Einfachheit des Vorderhirns auch nicht in der Defektbildung des Rhinenzephalon gelegen sein, was daraus hervorgehe, daß die Teilung des Vorderhirns in Hemisphären und die Ausbildung der Sichel trotz Defektbildung des Rhinenzephalon erfolgen könne, wie dies Kundrat im Falle IX (Kundrat, l. c., S. 127) beobachtet hat. Dies spricht entschieden gegen die gegenteilige Auffassung von Riese, wie schon Josephy (Disk. Bemerkung) hervorgehoben hat. In diesem Falle (Arhinenzephalie mit seitlicher Lippen-Gaumenspalte — 4. Form der Kundratschen Arhinenzephalie) war trotz Defektes des Rhinenzephalon ein Balken, Fornix, Sept. pellud. und vordere Kommissur vorhanden, woraus resultiere, daß die Ausbildung dieser Teile unabhängig sei von der Existenz oder Nichtexistenz des Rhinenzephalon. Auch die eigentümliche Zusammenschiebung der Basalteile des Gehirns mit Steilstellung des Kleinhirns und abnormer Gestaltung und Insertion des Tentorium führt Kundrat auf die angenommene Druckwirkung zurück, ebenso auch die häufig gefundene Veränderung in der Gestaltung und Stellung der Sehhügel. Im unmittelbaren Zusammenhang mit der Verkümmerung der Basalteile des Zwischenhirns stehen nach Kundrat dann auch die Abweichungen in der Ausbildung des Tractus opticus und des Chiasmas, beispielsweise Fehlen und Verkümmerung derselben, die Annäherung der Sehnerven bis zur Verschmelzung derselben und ihre mangelhafte Entwicklung in einzelnen Fällen. Alle weiteren Bildungsdefekte des Vorderhirns, der Defekt oder die mangelhafte Entwicklung der Stammganglien werden als weitere Folgen der gehemmten Entwicklung des Vorderhirns aufgefaßt. Auch die anderen, so häufig mit Zyklopie und Arhinenzephalie verbundenen Anomalien faßt Kundrat als durch Amniondruck entstanden auf und findet geradezu in der Anwesenheit solcher anderer Anomalien eine Bestätigung der amniogenen Genese der Störungen der Hirn-

entwicklung. Solche häufig mit Arhinenzephalie kombinierten Anomalien sind abnorme Entwicklung der großen Gefäße und des Herzens mit Defekten der Septa, Polydaktylie, Mißbildungen im Bereich des ersten Kiemenbogens, Nabelbrüche, Zwerchfelldefekte. In den meisten Fällen von Arhinenzephalie sind die hydropischen Erweiterungen auf die gemeinsame Ventrikelhöhle des Vorder- und Zwischenhirns beschränkt, wogegen die übrigen Anteile des Zentralkanales daran nicht teilnehmen. In einzelnen Fällen aber kommt es neben geringer Erweiterung des Aquaed. Sylvii zu beträchtlichen Erweiterungen im vierten Ventrikel mit einer ähnlichen blasigen Ausbuchtung seiner Decke wie am Zwischenhirn. Daneben finden sich nun Defektbildungen in der Hinterhauptschuppe, die möglicherweise vom Hydrops des vierten Ventrikels abhängig sind. Kundrat erblickt hierin Übergangsformen zur Encephalocele posterior, welche, wenn schon nicht neben Arhinenzephalie, doch neben Zyklopie öfter beobachtet worden ist.

Auf Grund des Studiums von nach Darestes Vorgang erhaltenen mißbildeten Hühnchenembryonen (histologische Untersuchung der Medullarplatten in den ersten Tagen der Entwicklung) kam E. Rabaud zur Ansicht, daß die von Dareste gegebene Erklärung der Zyklopie unrichtig ist. Das vordere Hirnbläschen schließe sich nicht frühzeitiger als normal, sondern vielmehr verspätet, die Anlage des zyklopischen (und des anenzephalen und meroanenzephalen Gehirns, um welche Formen es sich zum Teil wohl mit gehandelt haben dürfte, sei eine von allem Anfang an von der Anlage des normalen Gehirns grundverschiedene. Statt durch einen aktiven Einsenkungs- bzw. Einstülpungsprozeß werde der Verschluß des Medullarrohres durch eine allmähliche Überwachsung von den Seiten her herbeigeführt, also „epibolischer" Prozeß statt des normalen „embolischen" Prozesses. Diese Feststellungen E. Rabauds bilden sicherlich einen wichtigen Markstein in unserer Erkenntnis vom Wesen und Aufbau der zyklopischen Hirnbildung. Unter anderem drückt sich darin auch die Tatsache aus, daß die zur Zyklopie führende Hirnbildung schon von den ersten Anfängen der Bildung der Medullarplatte ihren besonderen Weg geht. Zu ähnlichen Überzeugungen gelangten auf Grund ihrer experimentell erzeugten Zyklopien an Fischen bzw. Amphibien Stockard und H. Spemann. Auch Fischel hatte sich schon 1903 bezüglich der Zyklopie dahin geäußert, daß man die Annahme machen müsse, daß die zur Bildung der betreffenden Körperteile prädestinierten, aber noch nicht zu bestimmten Organen differenzierten Zellmassen in einem sehr frühen Entwicklungsstadium der Embryonalanlage in eine einzige Masse zusammengeflossen seien. Der Ermittlung der teratogenetischen Terminationsperiode, jenes spätesten Zeitpunktes, bis zu welchem die ursächliche Schädlichkeit eingewirkt haben muß, um die typische Mißbildung zu erzeugen, wurde besonderes Interesse entgegengebracht und der Lösung dieser Frage teils durch glückliche Nebenbefunde, teils durch Experimente, die anderen Zwecken dienten, nahegekommen. So konnte H. Spemann in seinen interessanten Experimenten über die Entwicklung umgedrehter Hirnteile bei Amphibienembryonen feststellen, daß die Augenanlagen

schon in der offenen Medullarplatte determiniert sind, ja daß selbst die Differenzierung der Augenanlage in Retina- und Tapetumzellen, die erst nach der Ausbildung der beiden Schichten sichtbar wird, schon in der Medullarplatte festgelegt ist. Aus seinen Versuchen ging mit absoluter Sicherheit hervor, daß also sowohl die gröberen Wachstumsverhältnisse als auch die feinere Ausdifferenzierung der einzelnen Hirnteile schon in der offenen Medullarplatte bestimmt sind. Daraus geht hervor, daß die teratogenetische Terminationsperiode der Zyklopie wahrscheinlich in das Stadium der noch offenen Medullarplatte vor Ausstülpung der primären Augenblasen zu verlegen ist. Zu einer durchaus ähnlichen Ansicht kam auch Fischel in seiner grundlegenden Arbeit über Zyklopie ex 1921 auf Grund von Beobachtungen von frei in der Natur aufgefundenen zyklopischen und der Zyklopie nahestehenden (arhinenzephalen) Fehlbildungen. In einer im Jahre 1930 aus dem Fischelschen Institut publizierten Mitteilung von G. Politzer (siehe das Referat eingangs dieser Arbeit) wurde aus dem Zusammentreffen mit dem verspätet erfolgten Verschluß des Neuroporus anterior bei diesem Embryo der Schluß gezogen, daß die teratogenetische Terminationsperiode dieser allerdings sehr leichten Form von Arhinenzephalie dem Stadium von 30 Urwirbelpaaren entspreche. Aus der Gegenüberstellung der Rabaudschen Befunde, der Feststellungen Spemanns sowie der Annahme Fischels mit dem von G. Politzer für seinen Fall ermittelten spätesten Zeitpunkt geht hervor, daß die teratogenetische Terminationsperiode unter allen Umständen in einen sehr frühen Zeitpunkt der fetalen Entwicklung zu verlegen ist, daß im einzelnen aber nicht unbeträchtliche Schwankungen denkbar sind, welche sich dann aber auch im Grade der Störung (schließliches Ergebnis: Anenzephalie — Meroanenzephalie — Zyklopie — Arhinenzephalie verschiedener Grade) ausdrücken. Bei Annahme einer Keimschädigung während des Zeugungsaktes (Blastophthorie im Sinne von Forel), wie dies Gamper für seine Beobachtung tut, ist natürlich die Terminationsperiode mit dem Zeugungsakt gegeben. Experimentelle Ergebnisse von O. und P. Hertwig sind geeignet, eine solche Anschauung zu stützen. Die Noxe trifft das Chromatin der Keimzellen eines oder beider Partner und überträgt seine Störung nach der Vereinigung der beiden Keimzellen in allen folgenden Zellteilungen auf alle Zellen, i. e. auf den ganzen Körper. Bei allzu großer Schädigung der Keimzellen gehen letztere zugrunde, nur relativ geringere Grade von Schädigung erhalten die Keimzellen noch fähig zu weiterer Entwicklung und es wäre immerhin möglich, daß eine Abstufung im Schädigungsgrade der Keimzellen schließlich zu differenten Ergebnissen (verschiedene Mißbildungsgrade) führe. Freilich ist hiezu die Annahme nötig, daß die aus der befruchteten, aber bereits abnormen Eizelle durch weitere Teilung hervorgehenden Organe und Organteile nur deshalb eine elektive Schädigung aufweisen, weil etwa ein geschädigtes Chromatin zur Produktion höchst differenzierter, zu besonderen Leistungen befähigter Zellen (Nervensystem, Sinnesorgane usw.) nicht oder nur ungenügend hinreicht, wogegen es zur Ausbildung von Stützsubstanzen zwar besser, aber auch nicht völlig entspricht. Wie dem immer sei, ob eine

Blastophthorie anzunehmen ist oder eine Schädigung eines von vornherein gesunden Keimes in einem allerfrühesten Entwicklungsstadium (noch offene Medullarplatte vor Ausstülpung der primären Augenblasen), aus den experimentellen Ergebnissen geht jedenfalls hervor, daß auch erst nach dem Beginn einer normal eingesetzten Entwicklung, wenn auch zu einem sehr frühen Zeitpunkte, Zyklopien und verwandte Störungen erhalten werden können. Darin ist aber praktisch kein Gegensatz zu erblicken, wie es anfangs scheinen möchte. Ungeklärt ist bisher, ob für den menschlichen Keim eine Blastophthorie oder eine zu einem etwas späteren Zeitpunkte einsetzende Störung eines ursprünglich sich normal entwickelnden Keimes anzunehmen ist. Auch die Mitteilung von A. Klopstock über familiäres Vorkommen von Zyklopie und Arhinenzephalie, wobei in einer Ehe von Geschwisterkindern ohne Syphilis in der Anamnese mehrfach verschiedengradige Mißbildungen, überdies aber einmal ein Zyklop und ein Jahr später ein Cebozephalus geboren wurde, kann die obige Frage nicht entscheiden, wiewohl die Annahme, daß es sich hiebei um Blastophthorie gehandelt haben dürfte, wahrscheinlicher zu sein scheint. Da bisher keinerlei Beobachtungen darüber vorliegen, daß in mehreren aufeinanderfolgenden Generationen zyklopische und verwandte Mißbildungen aufgetreten sind, so liegt anderseits jedenfalls einstweilen keine zwingende Notwendigkeit vor, eine ererbte und vererbbare primäre Keimesanomalie als Ursache für zyklopische und verwandte Fehlbildungen anzunehmen. Für die frei in der Natur vorgefundenen zyklopischen und verwandten Fehlbildungen an Salamanderlarven ist Fischel auf Grund von verschiedenen Überlegungen geneigt anzunehmen, daß es sich hiebei um eine exogene, toxische Schädigung der Salamanderlarven zu einem sehr frühen Zeitpunkt gehandelt haben dürfte. In Anlehnung hieran ventiliert Gamper auch die Möglichkeit, daß bei einer zyklopische Mißbildungen zur Welt bringenden Mutter (wie in der Beobachtung von Klopstock) irgend ein gestörter Chemismus vorliegen mochte, der sich bei jeder Schwangerschaft auf die junge Keimesanlage auswirke. Bei der außerordentlichen Vielgestaltigkeit der Noxen, welche in der experimentellen Teratologie mit Erfolg zur Erzeugung künstlicher Zyklopen an Fischen, Amphibien und Vögeln benutzt wurden, war es anfangs unmöglich, den allen diesen Schädigungen gemeinsamen Faktor aufzufinden. Erst durch die Untersuchungen des amerikanischen Biologen C. M. Child und seiner Schule, welch erstere zu ganz anderen Zwecken unternommen wurden, wurde festgestellt, daß in den allerersten Entwicklungsstadien der Organismen typische Stufenleitern der Empfindlichkeit vorhanden sind und daß gerade diejenigen Organe, welche in lebhafter Proliferation und Entwicklung begriffen sind, Schädigungen gegenüber eine ganz besondere Empfindlichkeit zeigen und dies deshalb, weil eben in lebhaft proliferierenden Zellkomplexen bzw. Organanlagen begreiflicherweise die Stoffwechselvorgänge besonders lebhafte sind. Diese Lehre Childs von den Empfindlichkeits- bzw. Stoffwechselgradienten hat viel Bestechendes an sich, ist an experimentell zu erweisenden biologischen Tatsachen fundiert und wurde auch zur Erklärung für die Störungen am vorderen und hinteren

Körperende zum Teil schon von Schülern Childs selbst herangezogen. In seiner letzten Arbeit (1931) hat H. Spemann dagegen einige Bedenken geltend gemacht: Es sei zwar einleuchtend, daß am vorderen Ende der Medullarplatte, wo sich die Augenblasen ausstülpen werden, eine größere Aktivität herrschen müsse als weiter hinten, dies vielleicht im Sinne von Child, es sei aber doch wahrscheinlich, daß bei der Determinierung der Augenblasen, welche sehr früh eintritt, zugleich der regere Stoffwechsel induziert wird, ohne den die Augen sich wohl nicht ausbilden können. Es wäre demnach eine etwas vorsichtigere Fassung besser, etwa im Sinne von Boveri, welcher nur von einer sich graduell ändernden Plasmabeschaffenheit spricht, welche unbestimmte Auffassung unseren jetzigen Kenntnissen besser entspreche. Immerhin geht auch aus dieser vorsichtigeren Fassung deutlich hervor, daß Empfindlichkeitsdifferenzen bestehen und daß für den Fall einer toxischen Einwirkung auf allerfrüheste Entwicklungsstadien des Keimes Verhältnisse vorliegen, welche eine elektive Schädigung begünstigen bzw. solchen geradezu Vorschub leisten.

Daß die aus höchst empfindlichem Gewebe bestehende, in starker Proliferation befindliche offene Medullarplatte des jungen Keimes tiefgreifende Schädigungen fast elektiv erfahren kann, wenn ihr Träger toxischen Noxen ausgesetzt wird, erscheint nach den dargelegten Ergebnissen der experimentellen Teratologie und den Arbeiten der Childschen Schule gut verständlich. Besonders klar wird m. E. das sich daraus entwickelnde Ergebnis, wenn wir hiemit die Feststellungen des Embryologen A. Ruffini und seiner Schüler verknüpfen. Ruffini studierte in jahrzehntelanger Arbeit die ersten elementaren Zellvorgänge bzw. Funktionen und konnte hiebei als allerwichtigste die Proliferation, die amöboide Beweglichkeit und die Sekretion feststellen. Aus diesen drei Grundfunktionen der Embryonalzellen gehen die mannigfaltigsten Phasen der Körperentwicklung und -umgestaltung hervor. Namentlich ist der Amöboidismus und die Sekretion bei allen Einstülpungs- und Hohlraumbildungen (Gastrulation, Ausbildung der Primitivorgane des Froschkeimes, beispielsweise der Saugnäpfe usw.) maßgebend und ebenso auch nach den minutiösen histologischen Untersuchungen von Ruffinis Schülerin L. Marchetti bei der Entstehung der Augenblase und der Ausbildung des Medullarrohres wirksam. Es könnte nun immerhin sein, daß einzelne dieser Zellfunktionen stärker in Mitleidenschaft gezogen werden als andere oder mit anderen Worten, daß der Ependymbelag des Medullarrohres in seiner Proliferation, namentlich aber in der Fähigkeit zur Einstülpung- und Hohlraumbildung (Amöboidismus, embolischer Prozeß nach Rabaud) stärker beeinträchtigt ist, als etwa in der Sekretion. Woraus sich erklären könnte, daß die vorwiegend geschädigten höchstdifferenzierten Abschnitte des Zentralnervensystems (Vorder- und Zwischenhirnbläschen) nur eine geringe Raumgestaltung und Masse erreichen konnten, in ihrem Sekretionsvermögen jedoch eine geringere Einbuße erlitten. Dies würde die bei diesen Fällen nie fehlende, die noch vorhandenen Hohlräume des Gehirns maximal bis zu Blasenbildung ausdehnende Sekretion verständlich machen.

Diese Annahme erhält dadurch eine Stütze, daß bei der Zyklopie und bei den schwereren Graden der Arhinenzephalie die Entwicklung des Telenzephalon, der Stammganglien und des Zwischenhirns meist sehr schwer geschädigt ist, wogegen in den leichteren Fällen der Arhinenzephalie (Arhinenzephalie mit sogenannter medialer Lippengaumenspalte, Arhinenzephalie mit seitlicher Lippengaumenspalte, Arhinenzephalie mit Trigonozephalie, angeborener Balkenmangel) diese Teile eine viel bessere Ausbildung erfahren haben und auch der Hirnmantel eine viel größere Dicke erreicht. Bei Zyklopie und den schwereren Formen der Arhinenzephalie findet sich dagegen nicht nur die an und für sich auch de norma dünne Decke des Zwischenhirns vom „Hydrops" ausgedehnt, sondern gelegentlich auch die Decke des sekundären Vorderhirnbläschens mächtig sackförmig erweitert (wie etwa in den Beobachtungen von D. D. Black, O. Nägeli und in Fall VI von H. Kundrat), da letztere wegen des durch den Mißbildungsprozeß ursächlich bedingten Materialmangels dünn und widerstandslos geblieben war. Im Falle D. D. Blacks war die Blase sogar allein der Decke des Telenzephalon zugehörig, und dies anscheinend offenbar deshalb, weil wohl infolge des Mißbildungsprozesses (und nicht, wie D. D. Black annimmt, durch den Druck des erweiterten ersten Ventrikels auf den dritten!) die Kontinuität des Hirnrohres unterbrochen und eine Verbindung der Räume des sekundären Vorderhirnbläschens mit dem dritten Ventrikel nicht vorhanden war. Letzterer endigte nämlich vorne blind. Gleichwohl war auch er hydropisch erweitert, seine Decke an einer Stelle defekt. Daß für die mannigfaltigen Differenzen der Sackausbildung und -lokalisation die Verhältnisse im zentralen Hohlraum des Hirns resp. die Kontinuitätsverhältnisse desselben maßgebend sind, scheint daraus hervorzugehen, daß in Fällen ungestörter Kontinuität sich der Hydrops weiter nach hinten insoferne ausbreitet, als er zu einer Erweiterung des Aquaed. Sylvii, eventuell sogar zu einem Hydrops des vierten Ventrikels führen kann (siehe die im Vorausgegangenen gemachten Angaben von Kundrat und vgl. den höher oben referierten Befund H. Zingerles am Zentralnervensystem eines Arhinenzephalen). Freilich wird die allseits dicke Wand des Mittelhirns einer Erweiterung des Aquädukts und einer Fortleitung nach rückwärts im allgemeinen nicht förderlich sein. Wie die Durchsicht der bisherigen Mitteilungen (siehe den Referatenteil der Arbeit) ergibt, ist aber die Kontinuität des Hirnrohres öfters eine gestörte (Fall von D. D. Black, Arhinenzephalus von Zingerle mit Verwachsungen und Defekten des Ependyms zwischen den Sehhügeln usw.), so daß daraus die Beschränkung des „Hydrops" auf die vorderen Abschnitte des Hohlraumsystems des Gehirns gut verständlich ist. Im Bereiche der vordersten Abschnitte des Hirnrohres ist natürlich die an und für sich dünne Zwischenhirndecke am leichtesten zu dilatieren, eine Ausdehnung auch des Ventrikels im Telenzephalon hat natürlich zur Voraussetzung, daß dort wenigstens einigermaßen eine Hohlraumbildung erfolgt ist. Ist aber gerade diese Funktion der Bildungszellen des Zentralnervensystems (aktiver Ein- und Ausstülpungsvorgang, Amöboidismus der keulenförmigen Zellen A. Ruffinis) besonders ge-

stört, so wird auch die noch halbwegs erhaltene sekretorische Funktion nicht oder nur wenig zur Geltung kommen können. Dementsprechend finden sich auch in den höchsten Graden der Zyklopie nur relativ geringe Erweiterungen des Hohlraumes im Telenzephalon (wie auch in meiner Beobachtung oder etwa in dem von H. Zingerle beschriebenen „arhinenzephalen" Gehirn), viel mächtigere dagegen in leichteren Fällen von Zyklopie (Fälle von D. D. Black und von O. Nägeli) und in den verschiedenen Abstufungen der Arhinenzephalie (beispielsweise die Fälle von Bálint-Cebozephalus mit Übergang zur dritten Form der Arhinenzephalie; Fall VI von H. Kundrat — dritte Form der Arhinenzephalie mit sogenannter medianer Oberlippenspalte; Illberg — fünfte Form der Arhinenzephalie mit Trigonozephalie u. a.). Dementsprechend war in meiner Beobachtung, welche einen hohen Grad der Zyklopie mit mikrophthalmischer Gestaltung des median gelegenen Bulbus darstellt, zwar eine große Blase entsprechend der Zwischenhirndecke vorhanden — sie zerriß, wie in sehr vielen Fällen bei der Herausnahme des Gehirns, wahrscheinlich wegen der zwischen Dura und Blasendecke so häufigen Adhäsionen, auf welche D. D. Black besonders hingewiesen hat — das Telenzephalon selbst bot jedoch rein äußerlich nicht das Bild einer Blase, vielmehr den eines kastanienförmigen Knollens und enthielt einen unpaaren, zwar deutlich erweiterten, aber nicht maximal dilatierten Ventrikel. Daß es sich bei dieser Blasenbildung um ein typisches Attribut der zyklopischen und arhinenzephalen Fehlbildung des Zentralnervensystems handelt, geht nicht nur daraus hervor, daß erstere niemals vermißt wird, sondern auch daraus, daß auch bei der übergeordneten Fehlbildungsgruppe (Anenzephalie resp. Meroanenzephalie und Pseudenzephalie), wo die Matrix des Zentralnervensystems und ihre Funktionen noch schwerer getroffen sind, ähnliches vorkommt. So war in der hieher gehörigen, als Übergang zur Zyklopie aufzufassenden Beobachtung von Veraguth eine sich als Blase darstellende Area cerebro-vasculosa vorhanden. Eine interessante Ergänzung dieser Befunde bilden mehrere Fälle von C. Winkler (Lit. Nr. 4), welche er unter dem Titel „Zyklopie mit Erhaltensein des Rhinenzephalon" beschrieb (1919): Die Fälle II bis inklusive VII stellen nach Winkler Zyklopien vor, welche mit verschiedenen Graden von Synotie kombiniert waren. Überall fand sich Sackbildung, welche aber gewisse Besonderheiten am frontalen und okzipitalen Ende aufwies, indem sich in einzelnen Fällen der Sack in den gleicherweise dünnen Rand des Telenzephalon fortsetzte, einmal (Fall VII) sogar das Mesenzephalon und das nicht entwickelte Zerebellum einen Teil der dünnen Wand des Sackes bildeten, welcher auch den vierten Ventrikel bedeckte. Aus der detaillierten Beschreibung von Fall VII geht indes hervor, daß es sich bei diesem Lammsfötus nicht um eine echte Zyklopie, sondern um eine zur Gruppe der Otozephalie gehörige Mißbildungsform, nämlich um einen typischen Strophozephalus gehandelt hat. Die Nase war nämlich völlig erhalten, ebenso auch das Siebbein mit Crista galli, Lamin. cribr. und Lamina papyracea, inklusive Siebbeinlabyrinth, ebenso waren beide Hemisphären und die Falx gut entwickelt. Es fanden sich gut entwickelte Bulbi und Tract.

olfact., ein Lobus olfact. ant. und post. und das Ammonshorn jederseits — mit einem Wort ein vollständig entwickeltes Rhinenzephalon —. Vorhanden waren ferner zwei Sehnerven, die Corp. mammillaria, das Striatum und die Sehhügel. Der Sack, welcher sich in diesem Falle fand, entsprang aber vorne an der Epiphyse und substituierte das Mesenzephalon und das Zerebellum, von welchen nichts gefunden werden konnte. Die beiden Trigemini waren anwesend, zwischen denselben war aber die Hirnbasis in eine 1 mm dünne Membran verwandelt, an ersterer erschien nach Eröffnung des Sackes ein mehr als 1 cm breiter Defekt im Bereiche der Pedes pedunculi. Die Tatsache, daß im Bereiche der knöchernen Schädelbasis der Defekt erst das hintere Keilbein mit der Sella inklusive Hypophyse, ferner Klivus, Atlasbogen und ferner den Ober- und Unterkiefer betraf, also Teile, welche mit der Hirnmißbildung topisch gut korrespondieren, läßt erkennen, daß die Defektbildung hier etwa auf das Gebiet des 1. Kiemenbogens und dem ihm topisch entsprechenden Abschnitt des Hirnrohres beschränkt war und hier offenbar infolge primärer Zerstörung, bzw. schwerer Schädigung des Bildungsmateriales zu Ausfällen am zweiten und dritten primären Hirnbläschen, wie auch zu völligem oder fast völligem Untergang der Gebilde des 1. Kiemenbogens geführt hatte. Die Tatsache der Blasenbildung als Ersatz des Mittel- und Hinterhirns entspricht also völlig den Verhältnissen bei Zyklopie und Arhinenzephalie nur mit veränderter Topik entsprechend den verschiedenen primären Angriffspunkten der Noxe bzw. dem daraus resultierenden primären Materialmangel. Dies ist meines Erachtens eine weitere Stütze der von mir geäußerten Annahme, daß bei Schädigung der Matrix des Zentralnervensystems vorerst und besonders eingreifend die Proliferation und der Amöboidismus im Sinne Ruffinis gestört ist, wogegen die Sekretion relativ weniger Schaden gelitten hat und zum Hydrops der geschädigten Abschnitte des Hirnrohres führt. Auch darf man nicht vergessen, daß sicherlich auch die resorptiven Verhältnisse Schaden gelitten haben könnten und so die Größe des Hydrozephalus beeinflussen.

Nicht unerwähnt soll bleiben, daß der Ansammlung von vermehrter Hirnflüssigkeit (Hydrops) im Bereiche der vorderen Abschnitte des Hirnrohres von einzelnen Autoren auch eine sekundäre Wirkung vindiziert wurde. So hat Kundrat angenommen, daß besonders hohe Grade des Hydrozephalus eine weitere sekundäre hemmende Wirkung auf die Ausbildung der Stammganglien und des Vorderhirns ausüben. H. Zingerle schloß sich der Ansicht von Kundrat an, daß die Ausbildungshöhe des Vorderhirns desto mehr leide, je höhere Grade der Hydrozephalus erreiche. Schließlich nahm D. D. Black für seinen Fall, in welchem sich ein hochgradig hydropisch ausgedehnter erster Ventrikel fand, der gegenüber dem dritten, ebenfalls erweiterten und zum Teil geplatzten, vollständig abgeschlossen war, an, daß diese Obliteration durch den Druck des Hydrops des ersten Ventrikels gegenüber dem dritten entstanden sei. Wir werden wohl nicht fehlgehen in der Annahme, daß diese Hypothese Blacks im Hinblick auf die Unregelmäßigkeiten bezüglich Wegsamkeit, Lagerung und Lichtungsquerschnitt des zen-

tralen Hirnhohlraumes unrichtig ist und die aufgefundenen Verhältnisse viel einfacher durch eben jene Anomalien erklärbar sind. Ganz entschieden aber muß der Auffassung von C. Winkler (Lit. Nr. 1 und 3) entgegengetreten werden, daß durch den Hydrops des Zwischenhirns erst die zyklopische Hirnmißbildung quasi erzeugt werde. Winkler nimmt nämlich, wie schon in der Einleitung dieser Arbeit zum Teil auseinandergesetzt, an, daß durch einen pathologischen Prozeß in einem frühen Stadium der Entwicklung, nämlich im Beginne der Teilung des Telenzephalon und nach der Formierung der primären Augenblasen, sich eine Hydropsie des Daches des dritten Ventrikels ausgebildet habe und daß dieser Hydrops die Hirnbasis an deren frontalem Ende zerstöre. Auch die Hirnhäute und die daselbst gelegenen Knochen der Schädelbasis würden zerstört, die Haut aber bleibe intakt. Trotz angeblicher Beweise für diese Annahme (siehe das Referat in der Einleitung dieser Arbeit), muß diese Theorie Winklers als ziemlich willkürlich bezeichnet werden. Sie entspricht der alten, von Ernst aus guten Gründen als falsch erwiesenen Theorie von v. Recklinghausen über die Entstehung der Rachischisis. Wie willkürlich und völlig auf die Erklärung des basalen Hirn- und Schädeldefektes abgestellt diese Hypothese Winklers ist, geht daraus hervor, daß jeder Unbefangene bei Ausbildung eines großen und an der Decke des Zwischenhirns, bzw. des Telenzephalon dünnen Sackes vermuten müßte, daß, falls es überhaupt zu einer Zerreißung des Sackes kommt, dies im Bereiche dieser dünnen Decke, also dorsal, erfolgen müßte, nicht aber ventral in der Gegend der Lamina terminalis, wo man bei diesen Mißbildungen relativ dicke solide Hirnmassen findet. So nehmen Riese und Goldstein und Riese für ihre Fälle geradezu ein Platzen der Säcke dorsalwärts an, wobei der Plexus chorioideus aus dem Loch nach außen hin herausgedrängt worden wäre. Auch ist es möglich, daß die in einzelnen Fällen gefundenen Defekte der Zwischenhirndecke durch Platzen intra vitam und nicht erst bei der Herausnahme des Gehirns bei der Sektion entstanden sind. Spricht schon das Angeführte völlig gegen die Winklersche Annahme, so muß es noch um so mehr verwundern, daß ein Bersten des Hirnbodens das Kopfmesoderm derart ausgedehnt zerstört haben sollte, daß man nichts mehr davon in so großer Ausdehnung, wie es dem ganzen Ethmoid und der Nasenanlage entspricht, sehen sollte. Könnte es wirklich zu einer derart ausgedehnten Durchbrechung des Kopfmesoderms an der Hirnbasis kommen, so müßten daraus dauernde Spaltbildungen resultieren, an deren Rändern die Reste der gespaltenen Gewebspartien nachweisbar sind. Dies ist aber keineswegs der Fall. Als entscheidendsten Gegengrund aber möchte ich anführen, daß es bei den leichtesten Formen der Arhinenzephalie, in welchen das Telenzephalon bis auf eine Verschmelzung der Stirnpole eine relativ sehr reiche Ausbildung (reiche Windungs- und Furchenbildung, dicker Hirnmantel) erfahren hat, überhaupt nicht zu einer eigentlichen Sackbildung, wie in den bisher erwähnten Fällen, gekommen ist und trotzdem das Rhinenzephalon fehlt.

Die Mißbildung des zyklopischen und arhinenzephalen Gehirns und der

mit ihm untrennbar und kausal verknüpften Defekte im Bereich des angelagerten Kopfmesoderms und der in letzteres eingebetteten paarigen Nasenanlage ist vielmehr im engen Anschluß an die Ergebnisse der Forschungen von E. Rabaud und H. Spemann und den Darlegungen von A. Fischel und von Fischels Schüler G. Politzer darin zu suchen, daß die Hirnanlage wahrscheinlich schon im Stadium der offenen Medullarplatte noch vor Ausstülpung der primären Augenblasen Schaden genommen hat und sich nunmehr in abnormer Weise weiterentwickelte. Nach E. Rabaud bleibt sie flach ausgebreitet, die normalen Einstülpungsvorgänge werden vermißt, der Verschluß des Hirnrohres erfolgt in anderer Weise (epibolischer Prozeß nach E. Rabaud) und verspätet (E. Rabaud, G. Politzer). Der schädigende Prozeß hat offenbar zu einer Materialeinbuße im Bereich des Telenzephalon und zum Teil auch in dem des Dienzephalon geführt, besonders betroffen sind die Gegend der Lamina terminalis (mit daraus resultierendem Fehlen der vorderen Kommissurensysteme), die pallialen Formationen und zum Teil auch die Stammganglien. Es ist gut verständlich, daß unter diesen Umständen die normale Ausbildung von sekundären Vorderhirnbläschen bzw. normal gebildeter, auch vorne getrennter Hemisphären unterbleiben muß und dementsprechend auch die Ausstülpung des Rhinenzephalon, die ja de norma von jeder Hemisphäre aus erfolgt. Daß dem so ist, geht unter anderem zwingend daraus hervor, daß in allerleichtesten Graden von Arhinenzephalie gelegentlich völlig getrennte Hemisphären (auch an den Stirnpolen!) vorhanden sein können, ohne daß es (offenbar infolge Fehlens der Ausstülpung) zur Ausbildung eines Rhinenzephalon gekommen ist. Der Ausstülpungsvorgang des sekundären Vorderhirnbläschens ist also mit anderen Worten kein ganz vollständiger gewesen und zum Stillstand gekommen, ehe die Ausstülpung des Rhinenzephalon stattfinden sollte. Für den Fall der Annahme einer exogen wirkenden, erst während der Ontogenese sich geltend machenden Noxe bleiben zur Erklärung der graduell so verschiedenen schließlichen Endresultate die Annahmen, daß die Noxe a) zu verschiedenen Zeitpunkten oder aber b) in allen Fällen etwa zum gleichen Zeitpunkte, aber mit verschiedener Intensität eingewirkt habe. Letztere Möglichkeit scheint mir die wahrscheinlichere zu sein und es ist in diesem Punkte wohl R. Brun zuzustimmen, welcher bei Betrachtung der Ursachen der Entwicklungsfehler des Kleinhirns zu folgendem Resultate kommt: Das „morphologische Endresultat, namentlich auch mit Bezug auf die Frage, in welcher Phase der Otogenese ein mehr oder minder kompletter Entwicklungsstillstand eintritt, hängt also hauptsächlich von der Intensität der primären teratogenen Schädigung ab. Mit anderen Worten: Zur Erklärung des Entwicklungsstillstandes in einer bestimmten Phase braucht nicht notwendig angenommen werden, daß die betreffende Schädlichkeit erst in dieser Phase einsetzte“. Es wäre somit bei Annahme einer exogenen Noxe der Enderfolg bei gleichbleibendem Zeitpunkt der Einwirkung nur von der Intensität letzterer abhängig, wobei die Wirkung des schädigenden Einflusses sich bei schwerer Schädigung sofort, bei leichterer erst im weiteren Verlaufe zeigen würde,

als ob die Noxe erst dann erfolgt wäre. Dieselben Überlegungen dürfen auch bei der Annahme einer Blastophthorie als zutreffend gelten (freilich unter der höher oben skizzierten Voraussetzung). R. Brun und im Anschluß an diesen auch Gamper nehmen Blastophthorie zur einheitlichen Erklärung der verschiedenen anderen, bei diesen Mißbildungen gleichzeitig vorkommenden Anomalien an.

Das Endergebnis der gestörten Entwicklung wurde von verschiedenen Autoren als ein Stehenbleiben auf einer niedrigeren Entwicklungsstufe gedeutet. So zog Nägeli einen Vergleich mit dem Teleostiergehirn, wogegen sich schon H. Zingerle, im besonderen auch D. D. Black, aussprachen: Die verdickten basalen Strukturen waren nämlich nicht, wie bei den Fischen, die phylogenetisch alten Hirnanteile, denn das Corpus striatum fehlte, sondern gehörten dem Pallium an. Ebenso sprachen auch die Anwesenheit der Hippocampusformation und der Bau und die Schichtung der Hirnrinde absolut gegen Nägelis Hypothese, so daß also nur eine oberflächliche Ähnlichkeit vorliegt. Andererseits verglich D. D. Black selbst die direkte Art der Einstrahlung der in seinem Falle entwickelten (atypischen) Thalamusstrahlung in die zonale oder plexiforme Schicht des Cortex mit dem bei Amphibien normalerweise angetroffenen Verhalten der Projektionsfasern. Auch dies stellt meines Erachtens wahrscheinlich nur eine zufällige Ähnlichkeit dar, vielleicht durch bestimmte topische Verhältnisse ausgelöst. In dem hier mitgeteilten Falle war wenigstens derartiges nicht nachweisbar, sondern die Fasern der Corona radiata strahlten allerorten in typischer Weise vom Mark aus in die Rindenschichten ein. Vergleiche mit dem Hirnbau bei den Cetaceen zogen Riese, sowie Goldstein und Riese in zweifacher Hinsicht, gestützt auf zahlreiche Arbeiten des ersteren am Gehirn der Wale und des Delphins. Und zwar regte das Fehlen gewisser Abschnitte des Riechhirnes bei ihren arhinenzephalen Monstren diese Autoren dazu an, einen Parallelismus zwischen diesen Ausfällen und dem normalen Bau der des Geruchsinnes entbehrenden Cetaceen herzustellen. Sie erblicken in ihren Befunden Gesetzmäßigkeiten und konnten eine Zone des Pallidum erstmalig als zum Riechhirn gehörig deklarieren. Bei ihrem II. Falle (vierjähriges riechhirnloses Kind) konnten diese Autoren einen zweiten Parallelismus anderer Art nachweisen: Sowohl bei den Walen, als auch bei ihrem Arhinenzephalen fanden sich bei Unterentwicklung des Großhirns die Stammganglien, das olivozerebellare System usw. besonders mächtig entwickelt, so daß sie von einer kompensatorischen Hypertrophie sprechen. Für die Wale stelle dies eine Anpassung an die besonderen Lebensverhältnisse dieser Tiere dar, für den Arhinenzephalus eine Kompensation der äußerst schlechten Hirnentwicklung. Auch hierin sehen diese Autoren keine Zufälligkeit, sondern Folgen aus gemeinsamer Ursache. Das Vorkommen kompensatorischer Hypertrophie der Stammganglien wurde bisher wenigstens noch von keiner anderen Seite beschrieben, möglicherweise kam eine solche wegen der Mitbeschädigung dieser Hirnabschnitte durch die primäre Noxe nicht zur Ausbildung, wenn auch öfters von besonders großen Oliven und reichlicher Ausbildung von

Nebenoliven gesprochen wird (wie auch in meiner Beobachtung). Ob hier also ein gesetzmäßiges Verhalten oder nur eine singuläre Erscheinung vorliegt, muß einstweilen dahingestellt bleiben. Jedenfalls aber muß man sagen, daß sich fast allen Untersuchern solcher Mißbildungen zumeist gleich im Anfang ihrer Arbeit die Idee eines solchen Stehenbleibens auf niedriger Entwicklungsstufe unwillkürlich aufgedrängt hat, zumal auch das äußere Bild solcher Gehirne solchem Gedankengang gewissermaßen Vorschub leistet. Wenn es sich also auch nach dem Gesagten nicht um ein solches Stehenbleiben auf niedrigerer Entwicklungsstufe handelt, so ergibt sich doch eine gewisse Ähnlichkeit im Endergebnis daraus, daß die Neuerwerbungen des Gehirns als höchste und als zeitlich letzte Stufe natürlich am stärksten betroffen sein müssen, weil eben die durch die Noxe geschädigte Matrix gerade zu ihren höchsten und zeitlich letzten Leistungen nicht mehr hinreicht. Daraus ergibt sich dann gewissermaßen das Bild des Stehenbleibens auf niedrigerer Stufe. Einen ähnlichen Gedanken hat, wie ich sehe, schon R. Brun in seiner Arbeit über die Entwicklungsfehler des Kleinhirns in folgende Sätze gefaßt: „Bei weniger schwerer toxischer Schädigung der Hirnanlage (Herabsetzung der Teilungsenergie der primären Matrix), welche lediglich zu einer allgemeinen Hypoplasie des Zentralnervensystems führt, kann das Paläozerebellum sich in der Regel noch in annähernd normaler Weise differenzieren. Dagegen kommt es zu einer mehr oder weniger schweren Aplasie oder Hypoplasie des Neozerebellum ....., indem das spärliche, von der Ependymmatrix nachgelieferte Bildungsmaterial nicht mehr zur Morphogenese auch dieser phylogenetisch spät zur Entwicklung gelangenden Teile ausreicht. Die so entstandene, scheinbar elektive ‚phylogenetische Systemaplasie' des Neozerebellum erklärt sich somit aus der Tatsache, daß das Neozerebellum nicht nur phylogenetisch, sondern auch ontogenetisch zu jenen Abschnitten der Hirnanlage gehört, die sich am spätesten differenzieren, so daß dasselbe von einer allgemeinen Adynamie der Keimentwicklung naturgemäß am schwersten in Mitleidenschaft gezogen wird."

Besonderes Interesse aller Untersucher seit Nägeli hat die Frage erregt, ob für die Ausbildung der Kerne und Fasersysteme im Zentralnervensystem die Rouxsche Selbstdifferenzierung zutrifft oder vielmehr die abhängige Differenzierung der einzelnen Teile untereinander. O. Nägeli hat sich als erster für die Selbstdifferenzierung entschieden, H. Zingerle erklärte sich dagegen vorwiegend für die zweite Eventualität. Alle seitherigen Untersucher haben in dieser Frage etwa eine Mittelstellung eingenommen, so etwa D. D. Black, der die Selbstdifferenzierung unter gewissen Kautelen als gegeben ansieht (vgl. den Referatenteil). Die neuesten Autoren, wie Riese, Goldstein und Riese, Gamper räumen der abhängigen Differenzierung einen weiten Spielraum ein, namentlich in den an das Zwischenhirn sich kaudalwärts anschließenden Hirnpartien. Um mich nicht zu wiederholen, sei diesbezüglich auf die im Referatenteil dieser Arbeit gemachten diesbezüglichen Äußerungen der genannten Autoren verwiesen. Ohne die fördernde Wirkung der einzelnen in Entwicklung begriffenen Anteile des Zentralnervensystems

aufeinander verkennen zu wollen, zielt doch unser Gesamteindruck beim Studium der hier beschriebenen Mißbildung dahin, der Rouxschen Selbstdifferenzierung den ersten Platz einzuräumen. Was sich herausdifferenziert und was nicht, scheint eben vornehmlich davon abhängig zu sein, ob die für die einzelnen Abschnitte und Formationen bestimmte und mit immanenten Bildungsfähigkeiten ausgerüstete Matrix des Zentralnervensystems durch die primäre Noxe getroffen wurde oder nicht. Daneben kommt sicherlich eine sekundär-korrelative Entwicklungshemmung (sekundäre Hemmung der morphogenetischen Ekphorie, Wegfall der morphogenetischen Reizwirkungen — R. Brun) vor. Für die große Rolle der Rouxschen Selbstdifferenzierung auch im Zentralnervensystem spricht der Nachweis der zahlreichen noch mehr minder gut ausgebildeten sekundären und tertiären Zentren im Bereiche der Riech- und Sehfaserung in meinem Falle, obwohl das periphere Riechorgan so gut wie völlig fehlte, jedenfalls aber keine Spur eines Olfaktorius vorhanden war und auch der Abgang eines Optikus vom mikrophthalmischen Bulbus sich nicht nachweisen ließ. Allerdings konnte ein Chiasma mit Faserkreuzung und das Einstrahlen zweier schwacher Tractus optici in die beiden Corpora genic. lat. festgestellt werden. Bezüglich der weiteren Details verweise ich auf die ausführlichen, höher oben angeführten mikroskopischen Befunde und die beigeordneten Abbildungen. Hier sei nur angefügt, daß die in diesen Fällen bilateral sehr gut ausgebildete Ammonsformation, welche sich, wenn darauf geachtet wurde, fast stets vorfand, die Untersucher seit der ersten positiven Feststellung durch Nägeli immer wieder von neuem überraschte und fesselte! Der Ausdruck „Arhinenzephalie" ist daher nur so zu verstehen, daß bloß die dem Lobus olfact. ant. zugehörigen Abschnitte nicht angelegt sind, so daß der Terminus „Arhinenzephalie" ohne Kenntnis dieses Umstandes leicht zu Mißverständnissen Anlaß geben könnte. —

Was die abnormen Faserkreuzungen anlangt, so hat auch auf diesem Gebiete Nägeli die ersten Feststellungen gemacht. Er fand eine atypische Sehhügelstrahlung und Sehhügelstrahlungskreuzung und versuchte eine mechanische Erklärung für dieses Phänomen zu geben. H. Zingerle beschrieb in seinen beiden Fällen einen gekreuzten atypischen Sehhügelstabkranz mit Einstrahlung in die Hemisphäre (letzteres nur im ersten Falle) und überdies eine atypische Chiasmakreuzung in seiner zweiten Beobachtung. Bezüglich Erklärung dieser Kreuzungen schließt er sich der Nägelischen Deutung an. Auch Black beschreibt eine atypisch entwickelte Thalamusstrahlung, welche man sogar in einer seiner Abbildungen sich kreuzen sieht. C. Winkler, der seiner Drucktheorie (mittels des hydropisch erweiterten Zwischenhirnsackes) zuliebe eine Drehung der Hemisphären um eine frontookzipitale Achse annimmt, wodurch die normalerweise lateral gelegenen Basalganglien ventral verlagert würden, findet an der Hirnbasis neben der Rad. olf. ventr. Fasern, welche zur Corona radiata gehören, also auch an atypischer Stelle liegen. Auch in meinem Falle fand sich eine ventrale Thalamuskreuzung und ventral davon Querschnittsfelder, welche wohl als

innere Kapsel angesprochen werden dürfen. Neben diesen atypischen Faserverläufen, bzw. Faserkreuzungen konnten in meiner Beobachtung ferner Fasern nachgewiesen werden, welche aus der Ammonsrinde dorsalwärts verlaufen, und sich zu einer Kreuzung anschicken. Es fand sich ein Psalterium, eine deutliche Balkenfaserung und ferner auch Fasermassen, die man wohl als zur Fornix gehörig bezeichnen darf.

Was die Deutung dieser abnormen Faserverläufe und Kreuzungen anbetrifft, so ist es schwer diesbezüglich eine allgemein gültige Meinung zu äußern. Ob wir es hier mit Folgezuständen topischer Veränderungen zu tun haben, welche sich naturgemäß durch den Ausfall bestimmter Anteile der Stammganglien und des Dienzephalon ergeben, mag zum Teil zutreffen, es könnte immerhin sein, daß durch die von der Norm abweichende Gestaltung der Thalami und das verschiedene Verhalten der Stammganglien oder ihrer Reste die sonst lateralwärts gerichtete, nicht kreuzende thalamo-kortikale Strahlung nunmehr ventral gerichtet ist und zur Kreuzung führt. Etwas Ähnliches könnte auch für den Stabkranz gelten, der, statt lateral zu liegen, nunmehr ventral vom Thalamus zu liegen kommt. Es kann aber auch eventuell bei diesen atypischen Dekussationen die Möglichkeit hereinspielen, daß die Kreuzungen im Sinne von Spitzer im Laufe der Zeit ihren Ort gewechselt haben. Jene abnormen Bündel, bzw. Kreuzungen könnten dann — mit aller gebotenen Reserve — eventuell als Wegmarken zur jetzigen normalen Entwicklung, bzw. zum jetzigen Zustand gedeutet werden, insoferne als das Mantelbündel (kortiko-thalamische, pontine, spinale Fasern) durch seine Teilung in drei Abschnitte seine Kreuzung im Laufe der Zeit an verschiedene Stellen gelegt hat.

Die Frage, ob alle die in der fertigen Mißbildung zu konstatierenden Ausfälle Folge der primären, die Bildungszellen des Zentralnervensystems treffenden Noxe gewesen, möchten wir natürlich unter der Zubilligung der sich automatisch daraus mitergebenden sekundär-korrelativen Entwicklungshemmungen entschieden bejahen. Doch könnte es immerhin möglich sein, daß im einzelnen, allerdings nur kleineren Detail, noch gewisse andere Momente bei der endgültigen Gestaltung der Mißbildung ihre Hand mit im Spiele haben: Man kann hiebei eventuell an die in allen diesen Fällen mit Sicherheit nachgewiesenen Gefäßanomalien des Hirns und seiner Häute denken, welche ja zwangsläufig aus der Mitschädigung des topisch benachbarten Kopfmesoderms folgen. Das klassische Beispiel hiefür, die Porenzephalie, mag hiebei in unserem Unterbewußtsein mit anklingen. —

Literatur:

Bálint R., Über einen Fall von anomaler Hirnentwicklung. Arch. f. Psych., Bd. 32 (1899), S. 627 ff.

Banchi A., Del cranio e del cervello di due ciclopi, Sperimentale, 59. Jahrg. (1905), 201 ff.

Black D. Davidson, The central nervous system in a case of cyclopia in homo. Journ. of Compar. Neurology, Bd. 23 (1913), S. 193 ff.

Brun R., Zur Kenntnis der Entwicklungsfehler des Kleinhirns. Schweiz. Arch. f. Neurol. u. Psych., Bde. I, II und III (1918), S. 79 ff.

Castaldi Luigi, Descrizione di un giovane embrione umano ciclope rinocefalo del genere diploftalmo etc. ... Bollettino d'Oculista, 3. Jahrg. (1924), Nr. 3.

Child C. M., Some considerations concerning the nature and origin of physiological gradients. Biological Bulletin, Bd. 39 (1920), S. 147 ff.

Dareste C., Recherches sur la production artificielle des monstruosités. 1. Aufl. 1877, 2. Aufl. 1891, Paris.

van Duyse, Encyclopédie française d'Ophthalmologie, T. II, 1905.

Ernst P., Mißbildungen des Nervensystems, aus Schwalbes Handbuch der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Bd. III, Abt. 2, Kap. II, Jena 1909, Verlag G. Fischer.

Fischel A., 1. Referat über den gegenwärtigen Stand der Frage der Mißbildungen etc. Verhandlungen der Deutsch. Path. Ges. 1903, V. Bd.

Derselbe, 2. Über normale und abnormale Entwicklung des Auges, sowie über die formale und kausale Genese der Zyklopie. Arch. f. Entw.-Mech. d. Org., Bd. 49 (1921), S. 383 ff.

Gamper E., Bau und Leistungen des menschlichen Mittelhirnwesens (Arhinenzephalie mit Enzephalozele). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., Bd. 102 (1926), und Bd. 104 (1926).

Geoffroy St. Hilaire Etienne. Nicht edierte Schriften zur exper. Teratologie, erwähnt von Isidore G. St. Hilaire und von C. Dareste, l. c. 1. Aufl., S. 33 ff.

Geoffroy St. Hilaire Isidore, Traité de tératologie.

Goldstein Kurt und W. Riese, Klinische und anatomische Beobachtungen an einem vierjährigen riechhirnlosen Kinde. Journ. f. Psych. u. Neurol., Bd. 32 (1926), S. 291 ff.

Hippel E. v., Die Mißbildungen des Auges, in Schwalbes Morphol. der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. III., 2. Abt., Kap. I.

Illberg, Fehlen d. Großhirns u. Asymm. d. and. Hirnteile usw. A. f. Psych. 32 (1899), S. 1002 u. A. f. Psych. 34.

Josephy H., Siehe Schwalbe und Josephy.

Keibel & Mall, Handbuch der Embryologie, Bd. I, S. 246, Fig. 194 und 195.

Klopstock A., Famil. Vorkommen von Zyklopie und Arhinenzephalie. Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäk. 56 (1922), S. 59.

Kundrat H., Arhinenzephalie als typ. Art. von Mißbildung. Leuschner & Lubensky, Graz 1882.

v. Leonowa-Lange O., Zur pathol. Entwicklung des Zentralnervensystems; ein Fall von Zyklopie, kombiniert mit Mikro- und Arhinenzephalie. Arch. f. Psych., Bd. 38 (1904), S. 862 ff.

Leplat Georges, Local. d. premières ébauches ocul. chez les vertébr. Pathogenie de la cyclopie. Anat. Anzeiger, 46 (1914), 280.

Leser O., Ein Fall von Zyklopie. ZBl. f. prakt. Augenheilkunde 1911, S. 366 (6 mm langer Embryo), zit. nach L. Castaldi.

Mall F. P., Cyclopia in the human embryo. Contr. to Embryol., Carnegia Instit., Washington, Vol. 6 (1917), p. 5—33.

Marchetti Laura, Sui primi momenti dello sviluppo di alcuni organi primitivi nel germe di Bufo vulgaris. Arch. ital. di Anat. e di Embriol., Vol. XVI. (1917), Fasc. 2.

Naegeli Otto, Über eine neue mit Zyklopie verbundene Mißbildung des Zentralnervensystems. Arch. f. Entw.-Mech. d. Org., Bd. V (1897), S. 168 ff.

Phisalix, Monstres cyclopes chez les mammifères. Journ. de l'Anat. et de la Physiol., Bd. 25 (1889).

Pires de Lima J. A., Anatomy of a Fetus of Cyclopean Goat. Anatom. Record, Vol. 19, Nr. 2, July 1920.

Politzer G., Arhinenzephalie bei einem menschlichen Embryo von 7 mm Gr. L. Zeitschr. f. Anat. u. Entw.-Gesch., 93. Bd. (1930), S. 188 ff.

Rabaud E., Recherches embryologiques chez les Cyclocéphales. Journ. de l'Anat. et de la Physiol., Bde. 37 u. 38 (1901 u. 1902).

Riese W., 1. Über Riechhirnmangel. Zeitschr. f. d. ges. Neurol u. Psych. 69 (1921), S. 303 ff.

Derselbe, 2. Bau und Leistungen des Zentralnervensystems eines vierjährigen riechhirnlosen Kindes. D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 89 (1925), S. 37 ff. (vgl. denselben Fall bei Goldstein und Riese).

Derselbe, 3. Über das Vorderhirn des Walfötus (Megaptera Boops). Anat. Anzeiger, 65. Bd. (1928), S. 255.

Ruffini A., Fisiogenia, Editor. F. Vallardi, Milano 1925 (enthält die Ergebnisse aller früheren Schriften des Verfassers und seiner Schüler).

Schwalbe E., und Hermann Josephy, Die Zyklopie. Schwalbes Handbuch der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Bd. III, 2. Abt., Kap. V. Jena 1909, Verlag G. Fischer.

Seefelder R., Die angeb. Anomalien und Mißbildungen des Auges. Lubarsch-Ostertags Ergebnisse, 14. Jahrg., Erg.-Bd. 1910.

Spemann H., 1. Über experimentell erzeugte Doppelbildungen mit zyklopischem Defekt, Zool. Jahrb., Suppl.-Bd. VII, 1904, S. 429 ff.

Derselbe, 2. Über die Entwicklung umgedrehter Hirnteile bei Amphibienembryonen. Zool. Jahrb., Suppl. XV, Bd. 3, S. 1 ff.

Derselbe, 3. Über den Anteil von Implantat und Wirtskeim an der Orientierung und Beschaffenheit usw. Arch. f. Entw.-Mech., Bd. 123, 1931, S. 505 ff.

Spitzer A., Über die Kreuzung der zentralen Nervenbahnen usw. Franz Deuticke, Leipzig und Wien 1910.

Stupka W., Zur Pathogenese der Choanalatresie. Verhandlungen der Gesellschaft deutscher Hals-, Nasen- und Ohrenärzte, Leipzig 1931. Zeitschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrenkrankheiten, Bd. 29 (im Erscheinen begriffen).

Veraguth Otto, Über niederdifferenzierte Mißbildungen des Zentralnervensystems. Arch. f. Entw.-Mech. der Organ., Bd. XII (1901).

Winkler C., 1. Le cerveau d'un cyclope. Ned. Tijdsch. v. Geneesk., 60. Jahrg., 1. Hälfte, p. 954; abgedruckt in Opera Omnia, Bd. V/561.

Derselbe, 2. On the brains of cyclops and monstra related to them. Ned. Tijdschr. v. Geneesk., 60. Jahrg., 1. Hälfte, p. 954; abgedruckt in Opera Omnia, Bd. V/587.

Derselbe, 3. The brain in a case of cyclopia incompleta. Fol. neurobiol. X/S. 105; abgedruckt in Opera Omnia, Bd. V/607 ff. (detaillierte hist. Beschreibung mit Abbildungen von der sub 1 gemachten Mitteilung).

Derselbe, 4. On cyclopia with conservation of the rhinencephalon. Wersl. k. Akad. v. Wetensch. 28, 1919 (4—10); abgedruckt in Opera Omnia, Bd. VII/61 ff.

Zingerle H., Über Störungen der Anlage des Zentralnervensystems usw. Arch. f. Entw.-Mech. d. Org., Bd. 14 (1902), S. 65 ff. (darunter ein Fall von Arhinenzephalie und ein Fall von Zyklopie). Ältere Literatur!

Arbeiten

aus dem

NEUROLOGISCHEN INSTITUTE

(Österr. interakademisches Zentralinstitut für Hirnforschung)

an der Wiener Universität.

Begründet von

Hofrat Prof. Dr. **Heinrich Obersteiner †**

fortgeführt von

Prof. Dr. **Otto Marburg.**

XXXIV. Band.

Mit 88 Abbildungen im Text.

Leipzig und Wien.
FRANZ DEUTICKE.
1932.

Verlags-Nr. 3545

Manzsche Buchdruckerei, Wien IX. 3003

Inhaltsverzeichnis.

1882—1932.

Von

Prof. Dr. Otto Marburg,

Vorstand des Wiener neurologischen Institutes.

Unsere Zeit, die alle Werte umgeschichtet hat, hat auch Kunst und Wissenschaft nicht unberührt gelassen. An Stelle der ruhigen, stetigen, fortschreitenden Arbeit ist eine mehr sprunghafte getreten und das rein Sachliche, Gradlinige erscheint durch abwegige problematische Arbeit verdrängt.

Aber die Natur läßt sich nicht vergewaltigen. Auch unsere Zeit wird das erkennen müssen, denn auch für die Wissenschaft ist die Geschichte die große Lehrmeisterin.

Es gab in der Neurologie knapp nach der Mitte des vorigen Jahrhunderts eine Zeit größten Aufschwunges, der von der Klinik kam. Aber damals war die Klinik infolge der Beschränktheit ihrer Methodik sehr viel exakter und die Krankheitsbilder, die sie zeichnete, waren naturwissenschaftliche Beobachtungen am Menschen. Und gerade die Klinik erfaßte damals den Mangel eines gesicherten Fundamentes, wie ihn nur die genaueste Kenntnis des Organs, das erkrankt war und das Wesen der krankhaften Veränderung vermitteln konnte.

Besonders in Wien hat kein geringerer als Meynert dies erkannt und sich mit bewunderswertem Eifer und Erfolg auf das Studium der Hirnanatomie geworfen. Und ein zweiter Wiener, Türck, hat uns den Weg gezeigt, die erkrankten Systeme des Gehirns und Rückenmarks zu verfolgen. Auch anderwärts wurde die theoretische Neurologie von einzelnen gepflegt. Aber erst Obersteiner hat in genialer Erkenntnis der Notwendigkeit eines sicheren Fundamentes der Klinik das, was bisher zerstreut vorlag, gesammelt, um es den Klinikern in seiner unnachahmlichen Weise zu übergeben. So entstand, aus dieser Idee geboren, im Jahre 1882 das Neurologische Institut der Wiener Universität. So wurde Obersteiner zum Lehrer der theoretischen Neurologie nahezu aller Länder und sein Institut zum Vorbild für die in den kommenden Jahren errichteten Institute der anderen Staaten, deren Leiter Forscher von internationalem Rang waren. Wenige von ihnen ragen noch in unsere Zeit: Der größte, Ramon y Cajal, dessen verehrungswürdige Gestalt, dessen universelle, geniale Leistungen im Wiener Neurologischen Institut immer ein nachahmenswertes, unerreichtes Beispiel gewesen sind, Winkler, der mit überraschender Jugendlichkeit auch heute noch als Nestor der holländischen Neurologen die Anatomie des Nervensystems befruchtet,

während der wesentlich jüngere Ariëns-Kappers der Hauptvertreter der vergleichend anatomischen Richtung geworden ist, Oskar Vogt in Berlin, der mit seiner kongenialen Gattin und hervorragenden Mitarbeitern nicht nur die Hirnrindenforschung neu belebt hat, sondern auch viele Grundlagen der modernen Pathologie schuf, und nicht zuletzt in dem freund-nachbarlichen Budapest, Schaffer, der, trotzdem er die große Bürde der Leitung der Klinik übernommen hat, noch immer in bewundernswerter Weise als Vorstand des Neurologischen Institutes tätig ist. Was Obersteiner erstrebt und was er erreicht hat, hat er in den rührenden Zeilen, die er „Rückschau und Ausblick“ nannte, niedergelegt. Es gelang ihm, das Institut aus den kleinen



Abb. 1. Alte Gewehrfabrik (nach einem alten Stich).

Räumen der alten Gewehrfabrik (Abb. 1) (1882) (Abb. 2) zunächst in die allerdings nicht ganz entsprechenden Räume des heutigen pharmakologischen Institutes zu verlegen (1904) (Abb. 3), bis der stolze Neubau entstand, der heute die 24 Räume des Institutes beherbergt (1919 (Abb. 4). Es ist wahrlich ein Zeichen eisernen Willens und absoluten Vertrauens in die eigene Kraft, daß das kleine Österreich imstande war, in der Nachkriegszeit das Institut im neuen Heim entsprechend einzurichten und auszugestalten, so daß Obersteiner, als er seine Augen für immer schloß, die Gewißheit mit sich ins Grab nahm, daß das, was er gewollt, sich in wunderbarer Weise erfüllt hat.

Aber es ist nicht nur der Raum und die Einrichtung, die ein Institut ausmacht. Es ist vor allem die Persönlichkeit des Leiters, die den Weg bestimmt, den Geist aufrecht erhält und die Forschung beseelt. Obersteiner war ein Wiener Gelehrter. Schlicht, bescheiden, nicht nur von fundamentalem Fachwissen, sondern kunstbegeistert und ungemein belesen. Er sah



1882
Abb. 2. Alte Gewehrfabrik, die Parterreräume beherbergten z. T. das Institut.



1904
Abb. 3. Pharmakologisches, früher physiologisches Institut. (Neurologisches Institut im Parterre untergebracht.)

die Welt nicht nur von der Seziertisch-Perspektive, er geizte nicht nach den billigen Lorbeeren der Allgemeinheit. Es genügte ihm die Anerkennung seiner Fachgenossen, die allerdings schwerer zu erringen ist. Und er erzog seine Schüler in diesem Sinne. Arbeit muß Selbstzweck sein, besonders die wissenschaftliche Forschung darf nicht durch die Kontroversen gänzlich unbeteiligter und unwissenschaftlicher Kreise gestört werden. In diesem Sinne wurde das Institut weitergeführt und mit ihm jenes Archiv, das Obersteiner so sehr am Herzen lag, die „Arbeiten aus dem Wiener Neurologischen Institut“, eines



1919

Abb. 4. Das derzeitige neurologische Institut, Hochparterre und z. T. Parterre und Souterrain.

der wenigen Archive Österreichs, die bis zum heutigen Tage erhalten werden konnten.

Wenn man von der unglückseligen Nachkriegszeit absieht, die mit der Einrichtung des Institutes zusammenfällt, so wurden in den letzten 10 Jahren 12 Bände der Institutsarbeiten herausgegeben, abgesehen von den zahlreichen in anderen Archiven erschienenen Arbeiten und monographischen Darstellungen, ungefähr 180 Arbeiten, die in diesen 12 Bänden erschienen sind: Sie umfassen alle Gebiete der theoretischen Neurologie, Anatomie, und zwar normale und vergleichende, Pathologie, allgemeine und experimentelle Physiologie und legen Zeugnis ab von der Arbeitsfreudigkeit der Mitarbeiter des Vorstandes und seiner Schüler. Sie sind aber auch Ausdruck der Leistungsfähigkeit und Opferbereitschaft eines österreichischen Verlages — jenes von Franz Deuticke —, der mit eigenen großen Opfern das Archiv seit 1892 mit kurzer Unterbrechung verlegt und meisterhaft ausgestaltet hat.

Das Neurologische Institut war auch das erste in Österreich, in welchem in der Nachkriegszeit wieder Ausländer gearbeitet haben. Es genügt darauf hinzuweisen, daß 36 japanische Forscher in den letzten 10 Jahren hier ihre wissenschaftliche Ausbildung erfuhren, daß daneben Amerika, ja selbst Südafrika und Australien vertreten waren, ganz abgesehen von den europäischen Ländern. Man kann sagen, daß hier keines gefehlt hat und daß auch die Nachfolgestaaten einzelne ihrer jungen Forscher zur weiteren Ausbildung dem Institut zugewiesen haben und zuweisen.

Eine solche Fülle von Arbeiten war nur dadurch zu leisten möglich, daß dem Vorstand erfahrene Mitarbeiter zur Seite standen, die selbst Grundlegendes in ihrem Fache erforschten. So wäre Prof. Spitzer an erster Stelle zu nennen, der an die fundamentalsten Probleme unseres Wissensgebietes und darüber hinaus herangetreten ist und sie mit seinem großen Fachwissen und seiner streng logischen Art der Forschung gemeistert hat. Dozent Pollak pflegt vorwiegend die moderne pathologisch-anatomische Richtung, die er infolge ganz besonderer technischer Begabung sehr wesentlich fördern konnte. Dozent Spiegel, den das Institut leider an Amerika verloren hat, hat die physiologische Richtung, die im Institut früher sehr stiefmütterlich behandelt wurde, in mustergültiger Weise ausgebaut und durch seine eigenen Arbeiten sowie die seiner Mitarbeiter erreicht, daß auch auf diesem Gebiete das Institut eine führende Stellung gewann. Aber auch die jüngeren Kräfte haben sich um die Weiterentwicklung des Institutes bemüht und alle durch ihre Arbeiten erreicht, daß sie eine entsprechende Stellung, zum Teil sogar im Ausland, erlangten. Damit allein ist wohl der Beweis erbracht, daß das theoretische Fundament der Neurologie seine alte Bedeutung beibehalten hat.

Es scheint immer, daß nach großen Krisen die Menschheit sich den mystischen Problemen zuwendet. Das fördert dann in der Wissenschaft eine mehr philosophisch oder psychologisch spekulative Richtung. Sehr bald aber kommt die Einsicht, daß man ein Gebäude nicht ohne Fundament errichten kann und dann erfolgt die Rückkehr zu den rein naturwissenschaftlichen Arbeiten. Man darf allerdings nicht vergessen, daß auch bei den Naturwissenschaften sich die Anschauungen gewandelt haben. Es genügt nicht mehr die rein äußerliche Beschreibung. Auch der Anatom sucht heute den Sinn des Ganzen zu erfassen. Er geht noch weiter, indem er in der angewandten Anatomie dem Kliniker neue Wege weist. In diesem Sinne bemüht sich auch das Neurologische Institut, und hier scheint es, daß es über die ursprünglichen Bemühungen Obersteiners hinausgekommen ist, indem es sich bestrebt, nicht nur die den normalen und krankhaften Vorgängen zugrundeliegenden Tatsachen festzustellen, sondern auch die Bedingungen zu erschließen, unter welchen diese zustande kommen und die Möglichkeiten, die uns nach solchen Erkenntnissen zur Verfügung stehen, das Krankhafte zu beseitigen. Freilich darf man nicht vergessen, daß hier erst die Ansätze zu einem neuen Weg zu erkennen sind, ein neuer Weg, der nur dann mit Erfolg wird beschritten werden können, wenn sich die Theorie auch de facto mit der Praxis verbindet. Das große Schwesterinstitut in Berlin, das unter der Leitung

Vogts steht, hat bereits eine Krankenabteilung angegliedert erhalten. Das Münchner Forschungsinstitut, dessen Entstehung dem Genie Kraepelins erst vor wenigen Jahren gelungen ist und dessen rascher Aufschwung in allererster Linie Spielmeyer und dessen Mitarbeitern zu danken ist, besitzt gleichfalls eine eigene Krankenabteilung. Das altehrwürdige Schweizer Institut in Zürich unter Minkowskis Leitung, die ganz im Geiste v. Monakows erfolgt, besitzt eine poliklinische Abteilung, und dem zuletzt errichteten Institut in New York unter der Leitung Tilneys und seines Mitarbeiters Rileys, das in gigantischen Ausmaßen errichtet wurde, steht gleichfalls ein Bettenmaterial zur Verfügung. Durch die Übernahme der Leitung der psychiatrisch-neurologischen Klinik durch Schaffer, hat dieser naturgemäß auch seinem Institut ein großes Krankenmaterial angegliedert. Auch in Wien wurde dieser Versuch gemacht und das Professoren-Kollegium der Fakultät hat diesem Ansuchen auch beigestimmt. Die tristen materiellen Verhältnisse haben es jedoch bisher unmöglich gemacht, das längst ersehnte Ziel zu erreichen, denn der Ausweg, der vorgeschlagen wurde, erwies sich als ungangbar. So ist das Mutterinstitut aller gleichen Institute der Welt derzeit ein wenig zurückgedrängt.

Es erscheint aber eine absolute Forderung, solchen Instituten eine Bettenstation anzugliedern, denn die Problemstellung wird am Kranken gewonnen, wie auch der Beweis für die Richtigkeit theoretischer Forschungen, in allererster Linie am Krankenbett erbracht werden kann. Es genügt nicht, daß in den klinischen Laboratorien jemand einen seltenen Fall herausgreift und anatomisch bearbeitet. Diese Art der Forschung hat noch nie ein Problem gelöst. Es genügt auch nicht, Krankheitserscheinungen spekulativ auszudeuten, sondern hier muß das Experiment ein fundiertes Korrelat für die klinischen Erscheinungen bilden.

Gerade der Umstand, daß die deutschen Forschungsinstitute eine so gewaltige Weiterentwicklung zeigen, daß ganz Analoges in Amerika entstehen konnte, beweist, wie richtig der Gedanke Obersteiners gewesen ist, die Hirnforschung in eigene Anstalten zu verweisen und sie zeitgemäß auszubauen. Wenn auch in unserem verarmten Land diese Möglichkeiten im Augenblick zurückgedrängt erscheinen, der Arbeitseifer und die Bemühungen einer Expansion unseres Wissensgebietes über alle Länder ist unvermindert geblieben und der Geist Obersteiners, einer grundlegenden, sachlichen und stetigen Forschung, unbeirrt durch spekulative Zeitströmungen, herrscht auch heute noch im Wiener Neurologischen Institut und soll auch weiterhin führend bleiben.

Allgemeine Pathologie der nichteitrigen Entzündungen des Zentralnervensystems.

Von

Professor Dr. Otto Marburg, Wien.*)

Um zu einem Verständnis einer Krankheit oder Krankheitsgruppe zu kommen, ist es nötig, das klinische Bild mit der pathologisch-anatomischen Grundlage und den ätiologischen Faktoren in Übereinstimmung zu bringen. Denn auch hier gilt das Gesetz der Kausalität in vollem Umfange. Nur darf man nicht vergessen, daß dieses Gesetz scheinbar durchbrochen wird durch mannigfaltige Nebenumstände, wie das Alter des Kranken, seine besondere Konstitution, die Akuität bzw. Intensität der Erkrankung, mancherlei Zeitumstände, nicht zuletzt die Ursache der Erkrankung. All dies in Rücksicht gezogen, wird man begreiflich finden, wie schwer es oft ist, ein Krankheitsbild voll zu erfassen. Das gilt besonders für die nichteitrigen Infektionen des Zentralnervensystems, die zumeist unter dem Bilde der Entzündung auftreten. Hier haben wir schon das erste Hindernis, da der Entzündungsbegriff auch heute noch unendlich kontrovers ist. Auf der einen Seite stehen jene Autoren von Andral über Thoma zu Ricker, die ihn vollständig ablehnen, auf der anderen Seite dagegen stehen Männer, die zu den größten der Pathologie gehören, wie z. B. Marchand, Lubarsch, Aschoff, sowie Herxheimer, Fischer-Wasels, Schröder, Spielmeyer, um nur einige zu nennen, die den Entzündungsbegriff erhalten wissen wollen.

Es ist dies nicht, um eine Bemerkung Aschoffs zu zitieren, eine querelle allemande, sondern wir werden Wesentliches zum Aufschluß mancher Fragen beitragen können, wenn wir uns zuerst einmal über diesen Begriff geeinigt haben. Es ist mit dem Entzündungsbegriff fast analog wie mit dem Neuronbegriff in der Neurologie. Wir wissen, wir können den letzteren nicht mehr in seiner Ursprungsfassung aufrecht erhalten, wir können ihn aber ebensowenig entbehren. Wie schwer es ist, eine entsprechende Definition für die Entzündung zu finden, beweisen die geistreichen Ausführungen des Genfer Pathologen Askanasi, der an Stelle einer kurzen Definition den Begriff mehr deskriptiv faßt. Vielleicht kommt man am besten damit aus, wenn man als Entzündung jene auf einen inadäquaten Reiz erfolgenden Reaktionen des zentralen Nervensystems auffaßt, die sich bei dem Parenchym degenerativ, bei

---

* Auszugsweise vorgetragen am internationalen Neurologenkongreß, Bern, 3. September 1931.

Vogts steht, hat bereits eine Krankenabteilung angegliedert erhalten. Das Münchner Forschungsinstitut, dessen Entstehung dem Genie Kraepelins erst vor wenigen Jahren gelungen ist und dessen rascher Aufschwung in allererster Linie Spielmeyer und dessen Mitarbeitern zu danken ist, besitzt gleichfalls eine eigene Krankenabteilung. Das altehrwürdige Schweizer Institut in Zürich unter Minkowskis Leitung, die ganz im Geiste v. Monakows erfolgt, besitzt eine poliklinische Abteilung, und dem zuletzt errichteten Institut in New York unter der Leitung Tilneys und seines Mitarbeiters Rileys, das in gigantischen Ausmaßen errichtet wurde, steht gleichfalls ein Bettenmaterial zur Verfügung. Durch die Übernahme der Leitung der psychiatrisch-neurologischen Klinik durch Schaffer, hat dieser naturgemäß auch seinem Institut ein großes Krankenmaterial angegliedert. Auch in Wien wurde dieser Versuch gemacht und das Professoren-Kollegium der Fakultät hat diesem Ansuchen auch beigestimmt. Die tristen materiellen Verhältnisse haben es jedoch bisher unmöglich gemacht, das längst ersehnte Ziel zu erreichen, denn der Ausweg, der vorgeschlagen wurde, erwies sich als ungangbar. So ist das Mutterinstitut aller gleichen Institute der Welt derzeit ein wenig zurückgedrängt.

Es erscheint aber eine absolute Forderung, solchen Instituten eine Bettenstation anzugliedern, denn die Problemstellung wird am Kranken gewonnen, wie auch der Beweis für die Richtigkeit theoretischer Forschungen, in allererster Linie am Krankenbett erbracht werden kann. Es genügt nicht, daß in den klinischen Laboratorien jemand einen seltenen Fall herausgreift und anatomisch bearbeitet. Diese Art der Forschung hat noch nie ein Problem gelöst. Es genügt auch nicht, Krankheitserscheinungen spekulativ auszudeuten, sondern hier muß das Experiment ein fundiertes Korrelat für die klinischen Erscheinungen bilden.

Gerade der Umstand, daß die deutschen Forschungsinstitute eine so gewaltige Weiterentwicklung zeigen, daß ganz Analoges in Amerika entstehen konnte, beweist, wie richtig der Gedanke Obersteiners gewesen ist, die Hirnforschung in eigene Anstalten zu verweisen und sie zeitgemäß auszubauen. Wenn auch in unserem verarmten Land diese Möglichkeiten im Augenblick zurückgedrängt erscheinen, der Arbeitseifer und die Bemühungen einer Expansion unseres Wissensgebietes über alle Länder ist unvermindert geblieben und der Geist Obersteiners, einer grundlegenden, sachlichen und stetigen Forschung, unbeirrt durch spekulative Zeitströmungen, herrscht auch heute noch im Wiener Neurologischen Institut und soll auch weiterhin führend bleiben.

Allgemeine Pathologie der nichteitrigen Entzündungen des Zentralnervensystems.

Von

Professor Dr. Otto Marburg, Wien.*)

Um zu einem Verständnis einer Krankheit oder Krankheitsgruppe zu kommen, ist es nötig, das klinische Bild mit der pathologisch-anatomischen Grundlage und den ätiologischen Faktoren in Übereinstimmung zu bringen. Denn auch hier gilt das Gesetz der Kausalität in vollem Umfange. Nur darf man nicht vergessen, daß dieses Gesetz scheinbar durchbrochen wird durch mannigfaltige Nebenumstände, wie das Alter des Kranken, seine besondere Konstitution, die Akuität bzw. Intensität der Erkrankung, mancherlei Zeitumstände, nicht zuletzt die Ursache der Erkrankung. All dies in Rücksicht gezogen, wird man begreiflich finden, wie schwer es oft ist, ein Krankheitsbild voll zu erfassen. Das gilt besonders für die nichteitrigen Infektionen des Zentralnervensystems, die zumeist unter dem Bilde der Entzündung auftreten. Hier haben wir schon das erste Hindernis, da der Entzündungsbegriff auch heute noch unendlich kontrovers ist. Auf der einen Seite stehen jene Autoren von Andral über Thoma zu Ricker, die ihn vollständig ablehnen, auf der anderen Seite dagegen stehen Männer, die zu den größten der Pathologie gehören, wie z. B. Marchand, Lubarsch, Aschoff, sowie Herxheimer, Fischer-Wasels, Schröder, Spielmeyer, um nur einige zu nennen, die den Entzündungsbegriff erhalten wissen wollen.

Es ist dies nicht, um eine Bemerkung Aschoffs zu zitieren, eine querelle allemande, sondern wir werden Wesentliches zum Aufschluß mancher Fragen beitragen können, wenn wir uns zuerst einmal über diesen Begriff geeinigt haben. Es ist mit dem Entzündungsbegriff fast analog wie mit dem Neuronbegriff in der Neurologie. Wir wissen, wir können den letzteren nicht mehr in seiner Ursprungsfassung aufrecht erhalten, wir können ihn aber ebensowenig entbehren. Wie schwer es ist, eine entsprechende Definition für die Entzündung zu finden, beweisen die geistreichen Ausführungen des Genfer Pathologen Askanasi, der an Stelle einer kurzen Definition den Begriff mehr deskriptiv faßt. Vielleicht kommt man am besten damit aus, wenn man als Entzündung jene auf einen inadäquaten Reiz erfolgenden Reaktionen des zentralen Nervensystems auffaßt, die sich bei dem Parenchym degenerativ, bei

---

* Auszugsweise vorgetragen am internationalen Neurologenkongreß, Bern, 3. September 1931.

den Gefäßen durch Extravasation und an den Stützsubstanzen irritativ (proliferativ) auswirken. Dabei erscheint es mir am wahrscheinlichsten, daß die Entzündung funktionell oder biologisch einer Abwehrreaktion entspricht, ganz im Sinne Aschoffs, und daß sie das unter allen Umständen ist, auch dort, wo scheinbar reparatorische Vorgänge entzündlich ablaufen. Es erscheint mir nicht ohne Interesse darauf hinzuweisen, daß die in neuerer Zeit besonders von Spielmeyer betonte Zweiteilung der Entzündungen in eine Entzündungskrankheit und in eine symptomatische Entzündung bereits im Jahre 1868 von Hayem getroffen wurde, der von primitiver und konsekutiver Entzündung sprach, wobei der Begriff primitiv wohl gleichbedeutend mit primärer, genereller Entzündung ist, während konsekutiv ungefähr das bedeutet, was wir unter sekundärer, bzw. symptomatischer Entzündung verstehen, d. h. Entzündungen, ausgelöst durch einen im Zentralnervensystem selbst ablaufenden Prozeß, wie etwa das Trauma oder einen Tumor.

Wenn wir also an das Studium der nichteitrigen Entzündungen des Zentralnervensystems herangehen, so werden wir in allererster Linie der Gefäßreaktion Rechnung tragen müssen.

In seiner Arbeit über Encephalo-Myelitis bei Masern schreibt Wohlwill, „daß irgend eine für das Nervengewebe schädliche, gelöste Substanz, sobald die Blutströme sich soweit verlangsamt haben, wie das in den Venen der Fall ist, aus dem Gefäß ausgetreten und dann einerseits durch die Grenzmembran hindurch ins Nervengewebe durchdiffundiert ist, anderseits zufolge der Kommunikation zwischen adventitiellen und subarachnoidealen Lymphräumen sich dem Liquor beigemischt hat und nun von der inneren und äußeren Oberfläche aus in gleicher Weise auf die angrenzende Nervengewebeschicht eingewirkt hat". Dieser Satz könnte in gleicher Weise für die multiple Sklerose gelten, denn auch hier müßte man eine gelöste Noxe annehmen, die imstande ist, Quellungsphänomene an den Nervenfasern hervorzubringen. Es ist ziemlich gleichgültig, ob diese Noxe direkt aus den Gefäßen ins Gewebe gelangt oder auf dem Umweg über den Liquor oder gar im Gewebe selbst erzeugt wird, wie Steiner meint. Nur eines ist sicher, eine Gefäßgebundenheit der Herde bei multipler Sklerose, wie sie aus den Arbeiten von Siemerling und Räcke sowie Anton und Wohlwill hervorgehen könnte, ist durch Falkiewicz ziemlich widerlegt. Daß in den Herden Gefäße zu finden sind ist sicher, wahrscheinlich auch, daß die Noxe aus den Gefäßen stammt, meist aber handelt es sich um diskontinuierlichen Markzerfall, vollständig analog jenem von Gombault, bzw. Stransky bei der periaxialen Neuritis der peripheren Nerven beschriebenen. Die oft exzentrische Lage der Gefäße in solchen Herden ist geradezu auffällig. Daß daneben auch perivaskuläre Desintegrationen vorkommen, wie sie Borst besonders hervorhebt, ist eine Sache für sich. Hier handelt es sich aber um komplikatorische Vorgänge (Murata).

Ich habe gesagt Quellungserscheinungen, wobei ich schon vor 25 Jahren die Meinung vertrat, daß sowohl Achsenzylinder als auch Markscheiden quellen können. Nun hat Jaburek in meinem Institut zu zeigen versucht, daß die Achsenzylinderquellung das Primäre ist und daß diese zwangsläufig,

wie das E. A. Spiegel gezeigt hat, zu einer Destruktion der Markscheide führen müsse. Ich kann mich, trotzdem vieles für Jabureks Annahme spricht, ihm nicht vollständig anschließen. Denn man findet selbst in alten Herden vollständig intakte Achsenzylinder. Man findet weiters trotz namhafter Quellung einzelner Achsenzylinder an den Ganglienzellen keine reaction à distance (Zellmann). Es scheint jedoch, daß meine ursprüngliche Anschauung bezüglich der Noxe bis zu einem gewissen Grad aufrechtzuerhalten sei, da die Anfälligkeit der Markscheide eine besonders hervorstechende ist und man es hier offenbar mit einer fermentähnlichen, lezithinolytischen Wirkung zu tun haben wird, wie das Marinesco, Draganesco, Sager und Grigoresco in Anlehnung an Baló auch annahmen und auch aus den Experimenten Brickners hervorzugehen scheint. Demzufolge ist die alte Charcotsche Formel für die multiple Sklerose aufrechtzuerhalten, nur mit der Modifikation, daß die Achsenzylinder nicht absolut, sondern nur relativ intakt bleiben. Charakterisiert dieses Moment allein die Krankheit schon bis zu einem gewissen Grad neben dem diskontinuierlichen Markzerfall, so haben wir auch in der Art des Abräumprozesses eine charakteristische Reaktion. Die Bildung der Fettkörnchenzellen aus ektodermalen Elementen, die Reaktion der Glia überhaupt ist hier eine so intensive, daß wir sie kaum je in solcher Form bei anderen Krankheiten wiederfinden. Das Interessanteste dabei ist, daß sich diesbezüglich die akuten Fälle gleich den chronischen verhalten, sofern diese nur eine Progression erkennen lassen. Ich habe das jüngst durch Toyama wieder erweisen lassen, und es hat sich gezeigt, daß akute Herde in Fällen, die 18 Jahre lang bestanden haben, sich in nichts von den Herden unterscheiden bei Sklerosen, die sechs Monate bestanden. Demzufolge ist meine Konzeption von dem Bestehen einer akuten multiplen Sklerose so aufzufassen, daß es Fälle gibt mit rascher Dissemination und solche mit mehr verzögerter, wobei es zu den bekannten Intermissionen und Remissionen kommt. Der pathologische Prozeß aber ist bei den kurz und den lang dauernden Fällen vollständig identisch. Wir können demzufolge nur Fälle unterscheiden mit rascher Progression und solche mit mehr oder minder lang dauernden Intermissionen, die, wie ich es selbst gesehen habe, zehn und mehr Jahre betragen können. Untersucht man nun Fälle von multipler Sklerose in einem solchen intervallären Stadium, dann fehlt ihnen der akute Herd und man kann höchstens Reste eines solchen wahrnehmen. Der Fehler in der Beurteilung solcher Fälle liegt meines Erachtens darin, daß man immer nur die Sklerose sieht, während man besser für alle diese Fälle den Begriff Encephalo-Myelitis periaxialis verwenden sollte, wobei man ja, wie ich es getan habe, das Beiwort scleroticans und disseminata anfügen könnte. Denn es läßt sich in all diesen Fällen der Beweis des entzündlichen Prozesses durch die Infiltration an den Gefäßen erbringen. Aber auch hier ist eine Besonderheit, nämlich die, daß dieses Infiltrat eigentlich nur an den Venen nachzuweisen ist, wie ich das kürzlich erst wieder mit Maeder gezeigt habe, also ganz ähnlich, wie in einer Reihe anderer noch zu erwähnender Erkrankungen, während die Arterien in den frischen Herden kaum etwas vom Exsudat erkennen lassen.

Dürck, der bei der Maleria diese eigentümliche Exsudation an den Venen hervorhebt, meint, daß die Durchlässigkeit der Venenwand dadurch herbeigeführt wird, daß das Gift die Venenwand länger bespült als die der Arterien, da es durch die Kontraktion der vorgeschalteten Arteriolen zu einer Verlangsamung des Blutstromes in den Venen käme, eine Anschauung, die wir, wie eingangs erwähnt, ähnlich bei Wohlwill finden. Wir hätten also in dieser Exsudation nicht etwa den Ausdruck einer sekundären oder konsekutiven oder symptomatischen Entzündung zu sehen, sondern, da wir solche venöse Exsudationen auch in den Herden finden, den Ausdruck des entzündlichen Prozesses.

Ein Wort noch über die sekundäre Degeneration. Sie fehlt keinesfalls bei älteren Sklerosen. Sie findet sich immer dann, wenn in einem bestimmten System viele Herde übereinandergeschaltet sind, oder wenn die Intensität des Prozesses eine besonders starke ist, so daß der Achsenzylinderzerfall reichlicher ist als es der Norm entspricht. Am häufigsten haben wir es mit Pyramidendegeneration zu tun.

Diese meine Anschauung wird heute wohl im wesentlichen von der Mehrzahl der Autoren geteilt, besonders von der französischen Schule um Guillain, dessen Schüler Cournand monographisch die ganzen Fragen erörterte und zu einem gewissen Abschluß führte. Auch Pette kommt im wesentlichen zu der gleichen Anschauung und es muß wundernehmen, daß Steiner die alte Auffassung von Strümpell und Müller von der primären Gliaaffektion wieder aufnimmt und die Glia in den Mittelpunkt des Geschehens stellt.

Auch die amerikanischen Autoren, die im Jahre 1922 die Frage der multiplen Sklerose durch Sachs und Friedmann eingehender erörtert haben, erbringen mit Taylor und Hassin nichts so Wesentliches, daß ich von der vorgetragenen Auffassung des Krankheitsprozesses abweichen müßte.

Es erscheint mir in allererster Linie wichtig, aus dem pathologisch-anatomischen Bild das Wesentliche für die Klinik zu erschließen. Dabei kommt es nicht darauf an, die verschiedenen Symptomenbilder hier zu zeichnen, da dies vor wenigen Jahren erst von Guillain, Sachs und Friedmann, Stern, F. H. Lewy u. v. a. geschehen ist. Wissen wir doch, daß die multiple Sklerose einen Formenreichtum hat, wie kaum eine zweite Krankheit, da wir trotz bevorzugter Lokalisationen der Herde gelegentlich in einzelnen der sehr häufigen Fälle etwas abweichende Lokalisationen finden. So konnte ich durch Biesicky sogar einen Parkinsonismus polyscleroticus erweisen. Ich habe bei den vielen Untersuchungen von multipler Sklerose nicht einen Fall gesehen, wo ein einziger Herd allein bestanden hätte. Immer ließen sich mehrere Herde nachweisen und das spricht sich im klinischen Bild aus. Das Wesentlichste an der Krankheit scheint mir bei unkomplizierten Fällen der schleichende Beginn, der schubweise Verlauf mit Intermissionen und Remissionen, das Fehlen von Fieber, besonders aber der Nachweis der Multiplizität des Prozesses. Ich muß hinzufügen, daß die Liquoruntersuchung in unkomplizierten Fällen, wenn sie frisch sind, gelegentlich positive Resultate im Sinne einer Eiweiß- und Zellvermehrung ergeben. Der Umstand, daß — und darin liegt ein großes

Verdienst Guillains — die Kolloidreaktionen in nahezu drei Viertel der Fälle positiv sind, spricht wohl sehr zugunsten einer Infektion und entscheidet oft die Diagnose. Die Blutuntersuchung akuter Fälle ist nicht charakteristisch, so daß man also in diesem Moment keinen Beweis für oder gegen das Bestehen einer periaxialen Encephalo-Myelitis besitzt.

Im Jahre 1897 hat Heubner unter der Bezeichnung diffuse Hirnsklerose Fälle eigenartiger Erkrankung des Kindesalters beschrieben, die dann später von Frankl-Hochwart im Wiener neurologischen Institut des genaueren untersucht wurden. Im Jahre 1912 schlug dann Schilder für diese Krankheit den von mir für die akute multiple Sklerose verwendeten Namen Encephalitis periaxialis vor und stellte sie gleichsam als diffuse der disseminierten Form gegenüber. Ist schon dadurch die Beziehung zur multiplen Sklerose sehr nahegerückt, so wurde sie es noch mehr durch die Beschreibung von Fällen durch Marie und Foix, die neben einer akuten bereits eine mehr chronische Form kannten und für diese letztere, was besonders wichtig erscheint, das Remittieren der klinischen Erscheinungen hervorheben. Die in der Folgezeit erschienenen Bearbeitungen enthalten viele Widersprüche, die am besten durch Bielschowksy und Henneberg gelöst wurden. Sie unterscheiden mit Recht eine exogene entzündliche Form, den Typus Schilder, die allein hier in Frage kommt, und eine endogene, degenerative, hereditäre, die vielleicht der Tay-Sachsschen amaurotischen Idiotie nahesteht (Leukodystrophia cerebri progressiva hereditaria). Im großen und ganzen zeigt jedoch die Mehrzahl der entzündlichen Fälle im anatomischen Bild als Wesentlichstes Zerfall der Markscheiden bei verhältnismäßig relativer Intaktheit des Achsenzylinders, reaktiver Ausbildung von Fettkörnchenzellen und Lymphozyten und Plasmamäntel um die Venen. Das einzige, was diese Fälle angeblich von der multiplen Sklerose unterscheiden soll, wäre, wenn man von der Lokalisation diffus im Hemisphärenmark absieht, eine sekundäre Degeneration der Pyramidenbahnen. Dieses Moment steht aber nicht im Widerspruch zu dem, was man bei der multiplen Sklerose kennt. Denn wer viele Fälle letzterer untersucht hat, wird sich über gelegentlich vorkommende sekundäre Degenerationen bei oft sehr ausgiebigen Herden nicht wundern. Die Intensität des Prozesses bestimmt eben die Begleiterscheinungen.

Mehr jedoch als diese eben angeführten Momente ist der Umstand hervorzuheben, daß diese Fälle, die Spielmeyer als sklerosierende Entzündung des Hemisphärenmarks bezeichnet, in vielen Fällen gar nicht auf das Hemisphärenmark beschränkt bleiben, sondern daß sie, man braucht nur auf die Zusammenstellung von Staufenberg und Gutmann zu verweisen, vielfach daneben Herde typischer multipler Sklerose an den verschiedensten Stellen des zentralen Nervensystems erkennen lassen. Aber auch in den neueren Fällen lassen sich solche multiple Prozesse aufweisen, wobei natürlich auch der Optikus ergriffen ist.

Daß hie und da eine Stauungspapille vorkommt, darf nicht wundernehmen, da wir solche auch bei der multiplen Sklerose finden. Wir werden

bei der enormen Quellung, die hier vorliegt, das Entstehen von Stauungserscheinungen begreiflich finden.

Ich gehe noch weiter. Barré, Morin, Draganesco und Reys sprechen direkt von diskontinuierlichem Markzerfall und unterscheiden gleich Marie und Foix eine akute und eine chronische Form, wie dies übrigens ähnlich Cassierer und Levy anführen. Es ist also kaum zu zweifeln, daß es Fälle von diffuser Sklerose gibt, die ihrem Wesen nach, ihrer Entwicklung nach und ihrem Ablauf nach eng an die multiple Sklerose anzuschließen sind. Und es ist nur zu verwundern, daß Globus und Strauss, deren eigene Fälle zum Teil nur auf Tage sich beschränkende Lebensdauer hatten, diesem Standpunkt nicht Rechnung tragen, sondern von einer progressiven, degenerativen subkortikalen Enzephalopathie sprechen und die Entzündungserscheinungen einfach als das auffassen, was ich eingangs als konsekutive oder symptomatische Entzündung bezeichnete. Das scheint mir eine Verkennung der Tatsachen, wenngleich auch ich, wie bereits erwähnt, auf dem Standpunkt stehe, den so erfahrene Forscher wie Baumann, Neubürger, Krabbe einnehmen, daß nicht alles, was als lobäre Sklerose auftritt, der Gruppe der Encephalitis periaxialis angehört. Sicher gibt es hier tumorartige Formen blastomatöser Natur, weiters auch rein degenerative (Bielschowksy und Henneberg). Aber die Schwierigkeit der Beurteilung besteht darin, daß man zumeist nur den Endausgang, die Sklerose, zu beurteilen hat. Man kann diesen Fällen ihre Genese nicht ansehen, man kann nur aus gewissen Indizien auf den Werdegang schließen. Ich stehe also auf dem Standpunkt, daß ein Großteil der als diffuse Sklerose, zentrolobäre Sklerose, Encephalitis periaxialis diffusa, Schildersche Krankheit, sklerosierende Entzündung des Hemisphärenmarks, progressive, degenerative, subkortikale Enzephalopathie beschriebenen Krankheiten, der multiplen Sklerose oder der Encephalo-Myelitis periaxialis scleroticans zugehört. Ich habe durch die Aufzählung der verschiedenen Nomenklaturen nur zeigen wollen, wie verwirrend es ist, für ein und dieselbe Krankheit immer irgend einen neuen Namen anzuführen, nur mit Rücksicht auf einen gerade vorliegenden, möglicherweise etwas abweichenden Befund. Deshalb möchte ich auch, bevor nicht eine größere Menge von Beobachtungen vorliegt, den Vorschlag Balós ablehnen, der gewisse lokalisierte diskontinuierliche Demyelinisationen im Markweiß, die entzündlicher Natur sind, als Leuko-Encephalitis periaxialis concentrica bezeichnet, zumal hiefür nur drei Beobachtungen vorliegen (Baló selbst, eine eigene und jene von Barré, Morin, Draganesco und Reys).

Es ist ein großes Verdienst Pierre-Maries, darauf hingewiesen zu haben, daß bei der multiplen Sklerose Infektionskrankheiten vielfach anamnestisch hervortreten, so daß man sie in ätiologische Beziehung zu dieser setzen könnte. Bereits vor 25 Jahren habe ich auf den Umstand aufmerksam gemacht, daß die kindlichen Infektionen, besonders die Masern, hier eine bevorzugte Stellung einnehmen. Ich konnte mich auf eine Reihe von Fällen stützen, besonders einen von Cramer, bei dem die Sklerose bei einem 19jährigen Mädchen zwei Jahre nach einer schweren Maserninfektion auf-

getreten war. Es hat dann Schlesinger im Jahre 1909 im Wiener neurologischen Institut einen Fall bearbeitet, bei dem noch während eines Anfalles von Masern eine eigentümliche Nervenkrankheit aufgetreten war, die sich klinisch am ehesten als akute multiple Sklerose anließ. Der anatomische Befund entsprach einer multiplen Sklerose, mehr der akuten Form, wobei sich die damals noch unbekannten Markschattenherde zeigten. Schlesinger selbst hat diesen Fall als Übergang von multipler Sklerose zur Encephalo-Myelitis bezeichnet. Viel später hat dann Wohlwill über Encephalo-Myelitis bei Masern berichtet und hervorgehoben, daß der Prozeß schon eher dem der multiplen Sklerose gleicht. Er findet allerdings entscheidende Verschiedenheiten. Jedenfalls sieht man auch in diesen Fällen einen Zerfall der Markscheide und verhältnismäßiges Intaktbleiben der Achsenzylinder. Als Wesentlichstes erscheint die Gliareaktion, die besonders an den Rändern eine stark aktive Tätigkeit entfaltet und auch um die Venen herum in einem Reizzustand angetroffen wird. Die Fälle sind nur deshalb nicht besonders auszuwerten, weil sie nur ein paar Tage bestanden haben. Erst Walthard hat einen Fall von $4\frac{1}{2}$ Wochen Dauer beschrieben, bei dem neben den Markscheiden wohl auch die Achsenzylinder zugrunde gingen, sich aber auch bereits typische Körnchenzellherde erkennen ließen. Der Prozeß erinnert Walthard in gewissem Sinne an Fälle von diffuser Sklerose. Greenfield dagegen geht schon weiter, indem er einen spinalen, zerebralen und pontozerebellaren Typus der Masern-Encephalo-Myelitis, oft kombiniert mit diffusen perivaskulären demyelinisierenden Herden hervorhebt. Interessant ist, daß nach Greenfield solche Fälle schon Lucas im Jahre 1786 und später auch Barlow und Williams bekannt waren.

Wir sehen also hier drei Formen der Encephalo-Myelitis, von denen zwei gleichartig, die dritte gleichsinnig zu sein scheint, d. h. daß die Noxe in gleichem Sinn im Zentralnervensystem sich auswirkt wie bei den erstgenannten beiden Erkrankungen. Akuität, Intensität, vor allem aber das Lebensalter, nicht zuletzt die Individualreaktion ändern die Charaktere der Krankheit, so daß sie oft den Eindruck ganz verschiedener Prozesse hervorruft. Ich bin weit entfernt davon, die Identität der Masern-Enzephalitis mit der multiplen Sklerose hervorzuheben. Ich möchte nur mit Rücksicht auf die zuerst erwähnten Fälle, besonders jenen von Schlesinger, betonen, daß auch im Anschluß oder in unmittelbarem Zusammenhang mit den Masern Prozesse auftreten können, die unendlich viel Ähnlichkeit mit jenen der multiplen Sklerose haben. Es sei in diesem Zusammenhang daran erinnert, daß ganz analoge Prozesse, wie bei der multiplen Sklerose, auch toxisch bedingt sein können, wie z. B. jene eigenartige Manganvergiftung oder wie solche auch bei der Kohlenoxydvergiftung schon früher (Letmann) und auch in neuerer Zeit von Hilpert beschrieben wurden. Gerade in diesen letzteren Fällen muß man hervorheben, daß, was eigentlich bei der multiplen Sklerose weniger der Fall ist, perivaskuläre Gliawucherungen neben typisch sklerotischen Herden auftreten können. Allen diesen Fällen ist gemeinsam die Intaktheit der Ganglienzellen.

Vor einigen Jahren habe ich darauf aufmerksam gemacht, daß meist in den Frühjahrsmonaten in dem Material der Augenkliniken Fälle auftreten, die als retrobulbäre Neuritis oder auch als Papillitis in Erscheinung treten und bei denen sich entweder nur spinale Symptome oder typische Symptome der multiplen Sklerose nachweisen lassen. Man hat diese Fälle, wenn sie oligosymptomatische sind, d. h. nur spinale Erscheinungen mit jenen des Optikus aufweisen, verschieden bezeichnet. Besonders von französischer Seite als Neuromyélite optique aiguë oder als Opthalmo-neuro myélite. Von Bauchut et Dechaume bekamen sie den Namen Neuroptico-myelite aiguë. Beck, der diese Fälle im Jahre 1927 zusammenstellte, erwähnt bereits, daß einzelne derselben als multiple Sklerose aufzufassen sind. Auch führt er einen Fall von Steward, Greenfield and Blandy an, bei dem sich Veränderungen zeigten, die an jene der zentrolobären Sklerose erinnern. Einen ganz ähnlichen als den eben erwähnten Fall haben Marinesco, Draganesco, Sager und Grigoresco beobachtet. Die Fälle sind sicher nicht analog. Aber man kann bei ihnen, besonders bei dem letzteren, deutliche Veränderungen finden, die an die multiple Sklerose erinnern. Was sie nach Beck und wohl auch den letztgenannten rumänischen Autoren von der multiplen Sklerose differenziert, ist 1. der vollständige Zerfall der Nervenfasern, also auch des Achsenzylinders, und 2. der Umstand, daß sekundäre Degenerationen aufzutreten pflegen. Wenn man aber die massigen Herde im Fall von Beck betrachtet und mit ihnen die sekundäre Degeneration vergleicht, so muß man über die Disproportion dieser in Verwunderung geraten, besonders dann, wenn Beck ausführt, daß eine absteigende Degeneration fehlt, trotzdem über große Strecken des Rückenmarks die Seitenstränge schwer geschädigt sind. Bei Beck ist außerdem wichtig, daß perivaskuläre Rundzellanhäufungen entzündlicher Natur vorhanden sind, ja sogar Leukozyten. Es ist leider aus der Krankengeschichte nicht ersichtlich, ob hier neben der Pneumonie nicht auch eine Zystopyelitis bestand und wir es hier nur mit einer durch die komplizierende Erkrankung bedingten Leukozytenemigration zu tun haben. Im Falle der rumänischen Autoren zeigt sich scheinbar keine derartige Infiltration. Auch Guillain, Alajouanine, Bertrand et Garcin haben einen derartigen Fall beschrieben, der allerdings nur degenerative Veränderungen geboten hat.

Wir sehen also hier drei verschiedene Formen nebeneinander. Die eine Form, wie die von Beck, mit typischer Infiltration, die zweite Form, wie die von Marinesco, bei der noch Achsenzylinder in den Herden erhalten bleiben und schließlich die dritte Form, die der französischen Autoren, bei denen die Achsenzylinder scheinbar nicht mehr erhalten geblieben sind.

Es ist nun die Frage, ob man diese Fälle nicht auch in die große Gruppe der periaxialen Encephalo-Myelitis rechnen soll, deshalb, weil doch vieles in diesen Fällen einen Übergang zur Encephalo-Myelitis periaxialis zeigt. Es wäre möglich, daß es sich hier um etwas Analoges handelt, wie in den schönen Untersuchungen von Lotmar über die Wirkung des Dysenterietoxins, wo die Intensität des Giftes die Verschiedenheit des anatomischen Prozesses erklärt, indem bei stärkerer Intensität die Nekrose, bei geringerer der entzünd-

---

liche Prozeß in Erscheinung tritt. Man könnte auch annehmen, daß — wie dies Glanzmann bei der Vakzine-Enzephalitis annahm und wohl auch Priesel wahrscheinlich macht — hier lokale anaphylaktische Vorgänge das eine Mal etwas intensiver, das andere Mal weniger intensiv wirken. Man kann das gelegentlich bei der Syphilis sehen in Fällen von Salvarsantod, wo ich mit Oseki typische bilateral-symmetrische Nekrosen fand, während man gewöhnlich sonst nur entzündliche Erscheinungen sich vertiefen oder neu auftreten sieht.

Es ist natürlich schwer, mangels einer Kenntnis der Ursache dieser Erkrankungen, und zwar all der eben angeführten, sie in einer Gruppe zu vereinigen. Aber es erscheint mir wichtig, auf diese inneren Zusammenhänge hinzuweisen, weil man aus einem abweichenden Befund nicht gleich auf eine selbständige Krankheit schließen soll. Es gilt ein Gleiches auch für die von Redlich z. B. veröffentlichten Fälle von Encephalitis cerebelli et pontis, die absolut der multiplen Sklerose angehören, während die von ihm erwähnten Fälle von Myelitis verschiedener Natur sein können. Auch ich habe solche Fälle wiederholt beobachtet und wegen der scheinbaren Beschränkung auf einen bestimmten Querschnitt unter Koinzidenz eines eiweißreicheren Liquors bei Zellverarmung noch vor der Lipjodolperiode operieren lassen unter der Annahme eines raumbeschränkenden Prozesses im Rückenmark. Es fand sich dabei eigentlich nicht viel. Jedenfalls kein Tumor. Und da ich Gelegenheit hatte, einzelne dieser Fälle über viele Jahre zu beobachten, so konnte ich schließlich feststellen, daß sie sich zur typischen multiplen Sklerose entwickelten. Hat doch auch Pette etwas Ähnliches für einen Fall Redlichs erwähnt. Deswegen muß man ungemein vorsichtig in der klinischen Beurteilung solcher Fälle sein und nur der anatomische Befund kann bis zu einem gewissen Grad, aber auch nicht vollständig, unser Urteil richtig gestalten.

Wenn wir bei Nervenkrankheiten nach den Ursachen forschen, so müssen wir dies nach einer doppelten Richtung tun. Nämlich nach der Ursache der Krankheit selbst und nach der Ursache der Lokalisation des krankhaften Prozesses. Für die Fälle des Encephalomyelitis periaxialis scleroticans und die ihr angeschlossenen anderen Erkrankungen sind wir bisher nicht in der glücklichen Lage, mit Sicherheit eine Ursache anzugeben. Die von Kuhn und Steiner, später von Steiner allein nachgewiesenen Spirochäten haben weder Rothfeld noch ich, noch mein Schüler Nishi nachweisen können, ebensowenig wie kürzlich Lüthy. Eine Überimpfung auf Affen, oft versucht, ist eigentlich kaum mit Sicherheit gelungen, weshalb ich von einer Aufzählung der diesfälligen Versuche absehe, besonders mit Rücksicht auf die Tatsache, daß Cournand dies erst kürzlich getan hat. Leider kommt das von Chevassut gefundene Virus, das ein filtrierbares ist, als ätiologischer Faktor nicht in Frage. Die sphaerula insularis hat durch Carmichael, Schuster, Mollaret et Lépine, Georgi, Wilder, besonders aber Tronconi nicht nur keine Bestätigung gefunden, sondern der letztere hat auch zeigen können, daß sie sich überall dort findet, wo Hartleybrühe verwendet wird. Dagegen

können auch die mit einem Antivirus erzielten Erfolge nicht aufkommen (Purves Steward, Sarbo), wenn man bedenkt, wie leicht bei irgend einer therapeutischen Applikation — oder sollte man nicht vielleicht sagen, trotz einer solchen — die multiple Sklerose remittiert. Freilich wenn eine so gewichtige Persönlichkeit, wie Purves Steward dafür eintritt, muß man diesen Befunden besondere Beachtung schenken.

Und nun zur Frage der Ursache der Lokalisation. Cecil und Oscar Vogt haben den Begriff der Pathoklise aufgestellt. Sie verstehen darunter die Anfälligkeit bestimmter topistischer Einheiten für die bestimmten Krankheitsprozesse und unter Topistik verstehen sie die Lehre von den auf Grund gemeinsamer Eigenschaften (Merkmale) zusammengefaßten nervösen Einheiten. So ist z. B. die Summe der Zellkerne eine solche topistische Einheit, selbstverständlich auch die Summe der Markfasern oder Axone. Wenn nun die Anfälligkeit in den vorliegenden Krankheiten im Sinne von Vogt tatsächlich topistisch wäre, so müßte selbstverständlich die Markscheide in toto, d. h. im ganzen Nervensystem zugrunde gehen und nicht nur stückweise, ebenso der Achsenzylinder. Das ist nun nicht der Fall. Es hat dann Spielmeyer den vasalen Faktor in der Lokalisationslehre besonders betont. Aber auch dieser kann bei diskontinuierlichem Markzerfall hier kaum in Frage kommen. Nun hat Spatz sich vorwiegend mit Ausbreitungstypen der verschiedenen Entzündungen des Gehirns befaßt und gemeint, daß der Typus der akuten multiplen Sklerose viel Ähnlichkeit hätte mit dem Ausbreitungsmodus der metastatischen Herdenzephalitis, der abhängig sei von den intrazerebralen Arterien. Ich habe mich bereits vielfach bemüht zu zeigen, daß dies nicht der Fall ist. Es ist nicht, wie Spatz meint, sehr wahrscheinlich, daß die Herde in ihrer Ausdehnung und Form Gefäßgebieten entsprechen. Denn ich habe mich mit Falkiewicz besonders bemüht, das Gegenteil davon zu beweisen. Dagegen läßt sich genau wie bei der Masern-Enzephalitis bei der Encephalo-Myelitis periaxialis zeigen, daß die Herde vielfach an der Peripherie gelegen sind, Säume bilden und daß sie sich im Gehirn sehr häufig knapp am Ventrikel entwickeln. Ob damit aber ein Hinweis erbracht ist, daß die Noxe auf dem Wege des Liquors sich ausbreitet, ist auch nicht mit Sicherheit zu entscheiden, so daß wir bezüglich der Ursache der Lokalisation genau so im Zweifel sind wie bezüglich der Ursache der Erkrankung.

Eine zweite Gruppe von Encephalo-Myelitiden nichteitriger Natur ist durch eine eigentümliche Aktivität der Glia charakterisiert. Ich möchte zum Ausgangspunkt für diese Gruppe der Erkrankungen die klassische Schilderung der Fleckfieber-Enzephalitis von Spielmeyer nehmen. Denn dieser zeigte schon im Jahre 1919 bei diesen Formen der Entzündung des Nervensystems, daß neben diffusen, also sowohl die graue als weiße Substanz betreffenden entzündlichen Erscheinungen, rein herdförmige Proliferationen der Glia auftreten, die oft einander benachbart sind, selbstverständlich kombiniert mit einer Destruktion des Parenchyms. Es ist nun interessant, daß diese aktive Proliferation der Glia bei ganz verschiedenen Erkrankungen vorzukommen pflegt. Babes hat sie bekanntlich zuerst bei der Lyssa beschrieben

und Acucharro hat ihren gliösen Charakter einwandfrei festgestellt. Es ist leider zu wenig bekannt, daß Eugen Pollak der erste gewesen ist, der im Wiener neurologischen Institut auf die Tatsache hingewiesen hat, daß die Glia bei entzündlichen Prozessen eine aktive Proliferation, scheinbar unabhängig von der Entzündung selbst, aufweisen kann. Es hat anfangs nicht an sehr energischen Widersprüchen gegen diese Auffassung gefehlt, bis man schließlich dahinter kam, daß die Knötchenbildung, die übrigens nicht spezifisch ist (Scholz), bei den verschiedenen nichteitrigen Infektionen nichts anderes ist, als eine solche aktive Gliaproliferation. Sie findet sich, wie Spielmeyer so schön beim Fleckfieber gezeigt hat, meist um ein Gefäß, wobei ich besonders hervorheben möchte, daß diese Knötchenbildung keineswegs ganz gleichmäßig um die Gefäße als Zentrum erfolgt, sondern daß die Entwicklung der Glia zumeist nur nach einer Seite hin erfolgt, das Gefäß also exzentrisch liegt. Wir haben also hier die Kombination einer nichteitrigen Entzündung, d. h. also auch hier meist eine Anhäufung von lymphoiden und plasmatischen Zellen perivaskulär neben aktiver Gliaproliferation. Sehr schön hat Boumann Analoges beim Tetanus gefunden und ebenso konnte Dürck die Befunde Cerlettis bei Malaria erweitern, indem auch er, genau wie Spielmeyer, die Knötchenbildung findet neben andersartigen Gliabildungen, die vielleicht der Knötchenbildung vorangehen oder sie ersetzen (Gliarosetten, Gliasterne, Gliastrauchwerk). Es ist nun die Frage, ob zu diesen vier verschiedenen Krankheiten, Fleckfieber, Malaria, Lyssa und vielleicht auch Tetanus, die gleichartige Veränderung im Zentralnervensystem aufweisen, die Vakzine-Enzephalitis hinzuzurechnen ist, die in den letzten Jahren berechtigtes Aufsehen erregt hat. Wenn man die Schilderungen liest, die Luksch als erster gegeben hat und sie vergleicht mit denen von Bastiaanse Van Bouwdigh oder Brouwer, Bouman und Bock oder von den englischen Autoren Turnbull und McIntosh oder den Deutschen Pette, Schürmann oder jüngst Hassin und Geiger in Amerika, um nur einige zu nennen, so muß es auffallen, daß hier völlig Analoges vorliegt, wie bei den eben genannten Erkrankungen. In meinen Fällen, die mir Prosektor Paul zur Verfügung gestellt hat, fand ich die Entwicklung von typischen Knötchen um die Gefäße, ich fand ferner die eigentümliche Infiltration an den Venen, ganz analog den Exsudationen bei den anderen geschilderten Erkrankungen. Ich fand, daß das Nervensystem sowohl in der grauen als in der weißen Substanz affiziert ist, im Gegensatz vielleicht zu Bouman und Bock, und es verschlägt nichts, wenn man hervorhebt, daß in diesen Gliaherdchen wohl die Markscheiden und die Achsenzylinder vielfach zugrunde gehen, aber die Achsenzylinder oft resistenter sind als die Markscheiden, ganz analog, wie es Dürck für die Malaria schildert.

Um die Ähnlichkeit dieser Erkrankungen noch größer zu machen, möchte ich auf ein Moment hinweisen, das vielleicht bisher keine solche Beachtung erfahren hat, als dasselbe es verdiente. Acucharro erwähnt bei der Lyssa eigenartige Veränderungen des Kerns, die zum Teil progressiv, zum Teil regressiver Natur sind. Regressiv verhält sich die oxyphile, progressiv scheinbar die

basophile Substanz, wobei schließlich die Kernmembran zugrunde geht und eine Reihe basophiler Körperchen resultieren. Ähnliches beschreibt Spielmeyer beim Fleckfieber. Er meint, daß es sich vielleicht um pluripolare Kernteilung oder Absprengung von Chromosomen handelt. Auch Wohlwill bildet Ähnliches bei der Masern-Encephalo-Myelitis ab und spricht bei kernlosen Rückenmarksganglienzellen von grobklumpigen basophilen Einlagerungen. Es fällt mir auf, daß einzelne dieser von einem hellen Hof umgeben sind. Ich konnte ganz Analoges in einem Fall von Vakzine-Enzephalitis erheben, so daß wir in diesen merkwürdigen progressiven Veränderungen der basophilen Kernsubstanz vielleicht ein gemeinsames pathologisches Moment solcher Fälle besitzen.

Inwieweit auch die für die Lyssa so charakteristischen Negrischen Einschlußkörperchen hieher gehören, ob sie nicht doch nur eine progressive Veränderung der oxyphilen Kernsubstanz sind, ist auch heute noch nicht sicherzustellen.

Vom Tetanus wissen wir, daß das Virus nicht in das Nervensystem eindringt, sondern daß nur Toxine, die längs der Lymphscheiden der Nerven in das Zentralnervensystem gelangen, die Krankheit hervorrufen. Vielleicht darf ich eine eigene Beobachtung von Vakzine-Enzephalitis heranziehen, bei der ein Kind am Oberarm geimpft wurde und nach der Impfung unter Temperaturanstieg in einigen Tagen eine Lähmung der geimpften Extremität bekam, ein Umstand, der wohl dafür zu sprechen scheint, daß auch hier die Noxe längs der Lymphscheiden der Nerven in das Nervensystem gelangte.

Der Streit, ob es sich bei den eben angeführten Enzephalitiden um direkte Schädigung durch ein Virus handle oder durch ein Toxin wie beim Tetanus oder ob irgend ein anderer Vorgang hier maßgebend sei, kann nicht entschieden werden.

Trotz vieler dagegen sprechender Angaben, ist es mir noch am wahrscheinlichsten, daß bei der Vakzine-Enzephalitis das Virus selbst Ursache der zerebro-spinalen Erkrankung ist. Ein analoges wird wohl auch für die Encephalo-Myelitiden nach Lyssaschutzempfang gelten. Denn die von Gildemeister z. B. betonte Aktivierung präexistenter Bakterien, wie sie wohl durch Pettes Untersuchungen sichergestellt wurden, oder die von Glanzmann angenommene anaphylaktische Reaktion oder die Annahme von Paul, daß es sich hier um eine Antigen-Antikörperreaktion handle, sind schwer zu erweisen. Es ist diese Frage auch meines Erachtens nur durch Beibringung neuer Tatsachen, nicht aber durch eine Kritik der vorhandenen Befunde zu lösen.

Unter dem Namen Ectodermoses neurotropes hat Levaditi in fundamentaler Weise die Poliomyelitis, die Encephalitis epidemica, schließlich die Herpes-Encephalitis zusammengefaßt und diesen später die Zostererkrankungen angeschlossen. Nicolau, Rimanesco Nicolau, Galloway haben diese Krankheitsgruppen als Septinevrites à ultravirus neurotropes bezeichnet. Ausgezeichnet sind diese Krankheiten durch die In-

fektion mit einem Ultra-Virus, das elektive Affinität zu Geweben, die vom Ektoderm abstammen, besitzt, das ist die Cornea, die Haut und das Nervensystem, zentrales sowie peripheres. Charakteristisch für diese Krankheiten ist in pathologisch-anatomischer Beziehung eigentlich in erster Linie die Infiltration des Gewebes und der Umstand, daß die graue Substanz im Vordergrund der Schädigung steht, wobei keineswegs gesagt ist, daß die weiße Substanz verschont bleibt. Nimmt man die Poliomyelitis als Beispiel, so ist diese eine Affektion, die scheinbar primär eine Gefäßdurchlässigkeit für korpuskuläre Elemente bedingt, also ganz im Gegensatz zu der ersten und wohl auch zweiten Form der nichteitrigen Entzündungen, wo diese Gefäßdurchlässigkeit nicht besonders hervortritt. Das Prinzip der primären Durchlässigkeit der Gefäße für korpuskuläre Elemente wirkt sich dann auch in der Weise aus, daß wir bei diesen Krankheiten wenigstens in den ersten Tagen fast immer Leukozyten im Exsudat finden; späterhin sind es selbstverständlich mehr lymphoide Elemente, Plasmazellen, Histiozyten, sichere Gliaelemente. Der Umstand, daß die graue Substanz vorwiegend betroffen wird, läßt es begreiflich erscheinen, daß Fettkörnchenzellen hier nur eine geringe Rolle spielen. Eine gewisse Aktivität oder besser gesagt eine proliferative Fähigkeit der Glia ist auch hier erkennbar, doch werden die Knötchen hier nicht durch die plasmatische Glia gebildet, wie bei den Erkrankungen der zweiten Gruppe, sondern durch die Satelliten auf dem Wege der Neuronophagie. Ich habe diese Form der Neuronophagie primäre genannt, weil ich schon früher, das war im Jahre 1902, erkannte, daß hier mehr vorliegt als ein bloßer Ersatz zugrunde gehenden Gewebes.

Es ist nun interessant, daß wir bei der Poliomyelitis offenbar nach der Intensität und Akuität der Noxe und nach dem Befallensein verschiedener Altersstufen klinisch ganz verschiedene Krankheitsbilder erhalten. So habe ich die Myatonia congenita Oppenheims als fötale Poliomyelitis hingestellt. Bekannt ist, daß ein großer Teil der als Landrysche Paralyse bezeichneten Fälle nichts anderes ist als eine äußerst extensive perakute Form der Poliomyelitis. Ich stelle mich auch ganz auf den Standpunkt der französischen Kollegen, die in der amyotrophischen Lateralsklerose eine chronische Poliomyelitis sehen, und zwar deshalb, weil es mir mit Naito gelungen ist, deutliche Entzündungserscheinugen, ganz im Sinne der Poliomyelitis, bei dieser Krankheit nachzuweisen und weil auch diese Krankheit, genau wie die Poliomyelitis, wenn auch nicht in so intensiver Weise, da man Frühfälle kaum zur Behandlung bekommt, auf Röntgenbestrahlung anspricht. Das gilt besonders für die spinalen Formen der chronischen Poliomyelitis.

Ob man die von Foix und Alajouanine sowie Bogaert, Ley und Brandes als myélite necrotique subaiguë bezeichneten Fälle hier anschließen soll, ist mehr als fraglich. Sie sind in der deutschen Literatur als malazische Form der Myelitis seit langem bekannt (Mager, Schmaus) und charakterisiert durch vorwiegend auf die Vorderhörner beschränkte Malazien und gleichzeitigen schweren Gefäßveränderungen. Ob diese primär sind, ist sehr fraglich. Vielleicht spielt auch hier die Intensität des Virus im Lotmarschen

Sinn eine Rolle und erklärt die Nekrose. Das gleiche gilt für Lows toxische Enzephalitis der Kinder.

Es ist ein unvergängliches Verdienst von Ivar Wickmann, gezeigt zu haben, daß die Poliomyelitis eine generelle Infektion des Zentralnervensystems ist, und daß er es war, der die ursprünglich Strümpellsche Auffassung, die zerebrale Kinderlähmung sei das zerebrale Pendant der spinalen Kinderlähmung, eigentlich erst bewies. Ebenso wird heute kaum jemand zweifeln, daß der Herpes zoster, wie das schon Head und Campbell gezeigt haben, ein entzündlicher Prozeß ist, der pathologisch-anatomisch der Poliomyelitis sehr ähnlich sieht und der über das Spinalganglion hinaus auch das Rückenmark ergreifen kann, wobei die Noxe offenbar die Lymphscheiden der Nerven als Weg benutzt.

Für die Poliomyelitis hat Pette ein gleiches festgestellt, so daß auch hier eine gewisse Analogie besteht und für die Herpes-Encephalitis konnte Marinesco zeigen, daß von der Cornea aus durch die Ziliarnerven der Prozeß in das Gehirn gelangt.

Schon im Jahre 1912 habe ich mit B. Spitzer den Versuch gemacht, Giftstoffe in die Pulpa von Hunden einzulegen, um zu sehen, ob die toxisch erzeugte Pulpitis nicht auch den Weg in das zentrale Nervensystem findet. In der Tat hat die durch Jequirity erzeugte Pulpitis ihren Weg längs der Trigeminusäste in das Ganglion Gasserii gefunden. Spitzer hat jetzt den gleichen Versuch aseptisch wiederholt und ein gleiches gefunden. Damit ist der Beweis erbracht, daß es nicht immer ein lebendes Virus sein muß, das von irgend einer Stelle aus in das Zentralnervensystem eindringt, sondern daß auch Toxine den gleichen Weg benützen. Deshalb muß man vorsichtig sein, alles auf Infektion zu beziehen.

Zu den eben geschilderten Erkrankungen dieser Gruppe haben sich in den letzten Jahren noch manche andere hinzugefunden. Dahin gehören besonders die Varizellen-Erkrankungen. Ich will nur auf zwei Arbeiten von Facella und Bogaert verweisen, die alles Wissenswerte zusammenfassen und im Grunde genommen zeigen, daß der Prozeß bei der Varizellen-Enzephalitis, ebenfalls viel Ähnlichkeit hat mit jenem der Herpes-Enzephalitis, daß also das exsudative Moment hier die dominierende Rolle spielt, die Gefäßschädigung also primär eine solche sein kann, daß es zur Exsudation kommt.

Der Umstand, daß Bokay und später Kundratitz den inneren Zusammenhang der Varizellen-Enzephalitis mit der Zoster-Enzephalitis erweisen konnten, spricht allein dafür, daß beide Krankheiten als identische anzusehen sind.

Diesen ziemlich gleichartigen Krankheitsformen schließt sich zwanglos die rheumatische Entzündung an, über die Robert Lenz erst kürzlich berichtet hat. Es ließ sich erkennen, daß hier eine Enzephalitis vorliegt, die sehr viel Ähnlichkeit hat mit den eben geschilderten Erkrankungen. Auch hier stehen scheinbar die Gefäße, die schwere Schädigungen aufweisen können, im Mittelpunkt. Auch hier handelt es sich um Rundzellinfiltrate, die manchmal in der

Umgebung der Gefäße bereits zu Knötchenbildung führen. Und es ist interessant, daß diese Rundzellinfiltrate in gleicher Weise im Endokard nachzuweisen sind. Dabei handelt es sich nicht etwa um Kokkenembolien oder metastatische Enzephalitis. Das Wesentlichste bei dieser rheumatischen Enzephalitis ist aber die Lokalisation, und zwar im Striatum und den basalen Ganglien des Zwischenhirns, wobei hier neben den entzündlichen bereits auch degenerative Veränderungen wahrzunehmen sind. Wir haben hier eine Erkrankung vor uns, die bis zu einem gewissen Grad wohl der letztgeschilderten Gruppe angehört, die aber durch die Neigung zur Knötchenbildung und durch die bestimmte Lokalisation sich einer Entzündungsform nähert, die als epidemische (lethargische) Enzephalitis oder, wie manche Autoren sie nennen, Economosche Erkrankung, in den letzten Jahren viele Opfer gefordert hat. Auch hier sehen wir die Kombination von Veränderungen der dritten und der zweiten Gruppe. Auch hier sehen wir ein diffuses Ergriffensein sowohl der grauen als auch der weißen Substanz und demgemäß entsprechender Reaktion. Desgleichen kann man auch hier bestimmte Lieblingslokalisationen erkennen.

Ich kann hier nicht auf weitere Details eingehen, sondern nur das Allgemeine hervorheben und möchte betonen, daß wir die klassische Form dieser dritten Gruppe der nichteitrigen Infektionen als exsudative Katexochen bezeichnen können, wobei die Exsudation dominiert. Vielleicht wird man die Poliomyelitisgruppe als Encephalo-Myelitis exsudativa ganz allgemein bezeichnen oder als Polio-Encephalo-Myelitis exsudativa, um die beiden Hauptkomponenten hervorzuheben. Wir haben auch hier wieder eine Reihe gleichartiger oder gleichsinniger Erkrankungen und es hat den Anschein, als ob diese Erkrankungen kokkenbedingt sind. Das gilt wohl in erster Linie für die rheumatische Enzephalitis, obwohl bei den reinen Formen derselben, wie erwähnt, keineswegs irgend welche Kokkenembolien nachzuweisen sind. Doch scheint es, daß der infektiöse Rheumatismus eine Kokkenerkrankung darstellt. Vielleicht gilt ein gleiches für die Poliomyelitis. Diese Frage ist ja auch heute noch nicht gelöst. Jedenfalls muß man gerade bei der Beurteilung des Virus dieser Fälle vorsichtig sein, da die Untersuchungen von einwandfreien Autoren Gegensätzliches ergeben haben.

Diese Vorsicht ist auch bei den sogenannten Einschlußkörperchen angebracht. Wir sahen bei der vorigen Gruppe eine progressive Veränderung der basophilen Kernsubstanz und können hier eine solche der oxyphilen wenigstens in der Herpes-Enzephalitis nach Luger und Lauda feststellen. Ob die Körperchen der Bornaschen Krankheit ein gleiches bedeuten, ist fraglich, Dagegen scheint es sicher, daß die bei der Encephalitis lethargica gefundenen Einschlußkörper (amphophil, zuletzt Godlowski) degenerativen Veränderungen entsprechen.

Überblickt man nun diese drei großen Typengruppen der nichteitrigen Infektionen des Zentralnervensystems und vergleicht die Gefäßreaktion, so zeigt sich, daß bei der ersten und zweiten Gruppe diese völlig gleichartig ist, das heißt, daß perivaskuläre Infiltrationen

eigentlich nur an den Venen zu finden sind. Man kann als Grund vielleicht die von Dürck bei der Malaria, später von Wohlwill bei der Masern-Enzephalitis gemachte Annahme gelten lassen, daß infolge der venösen Stase das Gift längere Zeit die Venenwände bespült und so die Exsudation bedingt. Einen strikten Gegensatz dazu bilden die Fälle der dritten Gruppe, bei welcher das exsudative Moment, also die Gefäßdurchlässigkeit primär auftritt. Wir haben bei den ersten beiden Gruppen aber noch eine weitere Differenzierung, wobei nicht zu entscheiden ist, ob diese nur quantitativ oder auch qualitativ ist. Diese Differenzierung besteht darin, daß trotzdem in beiden Gruppen die Quellung im Vordergrund steht, diese in dem einen Fall die Axone verhältnismäßig schont oder für die Axone bis zu einem gewissen Grad reversibel ist, während in dem zweiten Fall diese Axonintegrität meist nicht vorhanden ist, oder wenn, so nur angedeutet. Es scheint, daß manche der Differenzen nur auf die Aktuität bzw. Intensität der Noxe zu beziehen sind, daß im Prinzip der pathologische Vorgang aber als gleichartig aufgefaßt werden könnte. Aber auch in bezug auf die Gliareaktion unterscheiden sich die ersten beiden Gruppen in dem Sinne, daß, wiewohl bei beiden die Glia verhältnismäßig wenig geschädigt ist und eine auffallende Wucherungstendenz erkennen läßt, diese im ersten Fall das reparatorische nicht überschreitet, im zweiten Fall aber eine gewisse aktive Proliferation erkennen läßt, die letzten Endes zur Knötchenbildung führt. Wir werden demzufolge im großen und ganzen die alte Auffassung der Veränderungen teilen und von degenerativer, proliferativer und exsudativer Entzündung sprechen, wobei wir uns wohl bewußt sind, daß diese Typen immer nur das eine für sie charakteristische Moment besonders in den Vordergrund schieben, während die anderen beiden gleichfalls vorhandenen Momente in den Hintergrund treten. Wir werden ferner ganz besonders hervorheben, daß wir Typen haben, die zwischen den beiden stehen, so z. B. die Vakzine-Enzephalitis, die sich zum Teil der periaxialen Enzephalitis nähert, zum Teil den proliferativen Formen, ebenso die Economosche Form der epidemischen Enzephalitis, die wiederum zwischen der zweiten und dritten Gruppe ihren Platz finden müßte, da sie das exsudative Moment oft überaus deutlich hervortreten läßt, anderseits aber auch die Proliferation sehr deutlich erscheint.

Es erhebt sich nun die Frage, ob mit einer solchen Einteilung irgend etwas, sei es für die Pathologie oder für die Klinik oder für die Ätiologie gewonnen ist. Diese Frage kann man weder bejahen noch verneinen. Zumindest hat man unter Berücksichtigung all dessen, was ich eingangs gesagt habe, vor allem des Umstandes, daß ein scheinbar aus dem Rahmen des Typischen fallender Befund nicht gleich für eine selbständige Krankheitsgruppe spricht, die Intensität der Noxe, die Masse derselben und auch den momentanen Zustand des Individuums heranzuziehen, um die Atypie zu erklären. Auch komplizierende Momente nebenher laufender Erkrankungen mögen dabei eine Rolle spielen. Diese Zurückführung auf einfache Grundformen wird uns aber auch ein Wegweiser für die ätiologische Forschung sein, wobei ich nochmals ganz besonders betonen möchte, daß ich die Krankheiten einer Gruppe nicht

für gleichartig ansehe, sondern für gleichsinnige, gleichgerichtete Krankheiten, bei denen sich die Noxe in gleichem Sinn auswirkt. Diese gleichsinnige Auswirkung muß sich auch im klinischen Bilde zum Ausdruck bringen, da ja letztere im wesentlichen die Folge der pathologisch-anatomischen Schädigung des Zentralnervensystems ist. Die Vielheit der klinischen Bilder bei gleichen Erkrankungen erklärt sich meines Erachtens anstandslos aus der Verschiedenheit der Lokalisation des Prozesses, aus der Intensität der ergriffenen Partien, wobei hier noch der Faktor des Lebensalters, in dem die Krankheit einsetzte, nicht ohne Bedeutung ist. Die einzigen und wesentlichen Differenzen sind die verschiedenen auslösenden Ursachen, wobei es scheint, daß diese auslösenden Ursachen, so different sie auch an sich sein mögen, in ihren Auswirkungen auf das Zentralnervensystem gewisse gemeinsame Züge besitzen, die uns die Gleichartigkeit der pathologischen Veränderung erkennen lassen. So wird sich auch hier das Kausalitätsprinzip erweisen lassen, wenn wir erst einmal in der Lage sind, die wahren Ursachen der Erkrankungen zu erkennen.

Literatur.

Nur die im Text namentlich angeführten Autoren sind verzeichnet.

Achúcarro Nicolá, Zur Kenntnis der pathologischen Histologie des Zentralnervensystems bei Tollwut. Nissl-Alzheimer Arbeiten, III, 143, 1910.

Andral, nach Ricker.

Anton G. und F. Wohlwill, Multiple nicht eitrige Enzephalomyelitis und multiple Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., XII, 31, 1912.

Aschoff L., Über Entzündungsbegriffe und Entzündungstheorien. Münchn. med. Wochenschrift, LXIX, 655, 1922.

Aschoff L., Über die Einteilung der Krankheiten des Nervensystems. Zieglers Beiträge, LXXI, 19, 1923.

Askanazy M., Die Entzündung. Handb. der normalen u. pathologischen Physiologie, XIII, 284. Springer, Berlin, 1929.

Babes, Les nodules rabiques et le diagnostique rapide de la rage. Presse méd., 1900.

Babes, Untersuchungen über die Negrischen Körper und ihre Beziehung zu dem Virus der Wutkrankheit. Zeitschr. f. Hygiene, 1907.

Balo J., Encephalitis periaxialis concentrica. Arch. of Neurol. and Psych., XIX, 242, 1928.

Barré, Morin, Draganesco et Reys, L'encéphalite periaxiale diffuse. Rev. neurol., 1926.

Bastiaanse Bouwdijk F. S. van, Encephalitis na kvepoki nentig. Nederlandsch. tijdschr. v. geneesk., I, 86, 1925.

Bastiaanse Bouwdijk F. S. van, ibidem, I, 1199, 1925, und weitere Arbeiten (s. bei Boumann und Bok).

Bauchut et Dechaume, Un cas de neuroptico-myélite aigue. Annales d'Anatomie patholog., IV, 357, 1927.

Beck Gilbert M., A case of diffuse myelitis associated with optic neuritis. Brain, L, 687, 1927.

Bielschowsky M. und R. Henneberg, Über familiäre diffuse Sklerose (Leukodystrophia cerebri progressiva hereditaria). Journ. f. Psych. u. Neurol., XXXVI, 131, 1928.

Bokay, Wiener klin. Wochenschr., 1333, 1900.

Bokay, Jahrb. f. Kinderheilk., CV, 8, 1924.
Bogaert Ludo van, Contribution clinique et anatomique à l'étude des manifestations neurologiques et psychiatriques de l'infection variccelleuse. Journ. de Neurologie et de Psychiatrie, XXX, 623, 1930.
Bogaert Ludo van, R. A. Ley et F. Brandes, Contribution anatomo-clinique à l'étude de la myélitie nécrotique subaigue de Foix-Alajouanine. Rev. neurol., III, 1, 1930.
Borst, Die multiple Sklerose des Zentralnervensystems. Ergebnisse d. Pathol., XCI, 67, 1900/4.
Boumann G., Hirnveränderungen bei Tetanus. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., LVIII, 301, 1920.
Boumann G., Encephalitis periaxialis diffusa. Brain, XLVII, 453, 1924.
Boumann G. und S. T. Bok, Die Histopathologie der Encephalitis post vaccinationem. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., CXI, 495, 1927.
Brzežicki E., Der Parkinsonismus symptomaticus, II. Mitt. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXX, 59, 1928.
Brickner R. M., Studies on the pathogenesis of multiple Sclerosis. Arch. of Neurol. and Psych., XXIII, 715, 1930.
Brouwer G., Vaccinatic-encephalitis-influenza. Nederlandsch. tijdschr. v. geneesk., II, 2773, 1925.
Canavan Myrtelle M., Schilders Encephalitis periaxialis diffusa. Arch. of Neurol. and Psych., XXV, 299, 1931.
Carmichael, Lancet, Januar 1931, 134.
Cassierer und F. H. Lewy, Die Formen der Glioblastose und ihre Stellung zur diffusen Hirnsklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., LXXXI, 290, 1923.
Cerletti U., Die histopathologischen Veränderungen der Hirnrinde bei Malaria perniciosa. Nissl-Alzheimer Arbeiten, IV, 169, 1911.
Chevassut Kathleen, The aetiotology of disseminated Sclerosis. Lancet, I, 552, 1930.
Cramer, Beginnende multiple Sklerose und akute Myelitis. Arch. f. Psych., XIX, 667, 1888.
Dürck, Die pathologische Anatomie der Malaria. Münchn. med. Wochenschr., Nr. 33 bis 37, 1923.
Falkiewicz, Zur Frage der multiplen Sklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXVIII, 172, 1926.
Fischer-Wasels B., Der Entzündungsbegriff. Bergmann, München, 1924.
Foix Ch. et Alajouanine, La myélite nécrotique subaigue. Rev. neurol., II, 1, 1926.
Frankl-Hochwart v., Zur Kenntnis der Pseudosklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, X, 1, 1903.
Friedmann M., Über progressive Veränderungen der Ganglienzellen bei Entzündungen. Arch. f. Psych., XIX, 244, 1888.
Georgi und Fischer, Zur Frage der Aetiologie der multiplen Sklerose. Klin. Wochenschrift, X, 1030, 1931.
Gildemeister und Herzberg, Deutsche med. Wochenschr., 4, 1927.
Glanzmann, Die nervösen Komplikationen der Varizellen, Variola und Vakzine. Schweizer med. Wochenschr., 145, 1927.
Globus J. H. and Israel Strauss, Progressive degenerative, subcortical Encephalopathy. Arch. of Neurol. and Psych., XX, 1190, 1928.
Godlowski Wlad., Die Ganglienzelleinschlüsse in der Substantia nigra. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXIII, 14, 1931.
Gombault, Contribution à l'étude anatomique de la nevrite parenchymateuse subaigue et chronique. Nevrite segmentale periaxiale. Arch. de Neurol., I, 11, 1880/84.
Gournand André, La sclérose en plaques aigue. Legrand, Paris, 1930.
Greenfield J., The pathology of Measels encephalomyelitis. Brain, LII, 171, 1929.

Groll H., Die Entzündung in ihren Beziehungen zum nervösen Apparat. Zieglers Beiträge, LXX, 20, 1922.
Guillain G., La sclérose en plaques ... Rev. neurol., I, 648, 1924.
Guillain, Alajouanine, Bertrand et Garcin, Sur une forme anatomo-clinique spéciale de neuromyélite. Annal. de méd., 1929.
Guttmann Erich, Die diffuse Sklerose. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych., XLI, 1, 1925.
Hassin George B., Studies in the pathogenesis of multiple Sklerosis. Arch. of Neurol. and Psych., VII, 589, 1922.
Hassin George B. and J. C. Geiger, Postvaccinal (Cowpox) Encephalitis. Arch. of Neurol. and Psych., XXIII, 487, 1930.
Hayem G., Études sur les diverses formes d'encéphalite. Delahaye, Paris, 1868.
Herxheimer G., Über den „Reiz"-, „Entzündungs"- und „Krankheits"-Begriff. Zieglers Beiträge, LXV, 1, 1919.
Heubner, Über diffuse Hirnsklerose. Charité annalen, 1897.
Hilpert P., Kohlenoxydvergiftung und multiple Sklerose. Arch. f. Psych., LXXXIX, 117, 1929.
Jaburek, Über Veränderungen der Nervenfasern bei multipler Sklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXIII, 93, 1931.
Joest E., Spezielle pathologische Anatomie der Haustiere. II. Bd., 2. Hälfte 1921. Schoetz, Berlin.
Kolle W. und H. Heitsch, Die experimentelle Bakteriologie und die Infektionskrankheiten. VII. Aufl. Urban & Schwarzenberg, Berlin-Wien, 1929.
Krabbe K., Beitrag zur Kenntnis der Frühstadien der diffusen Hirnsklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., XX, 108, 1913.
Krabbe K., Brain, XXXIX, 74, 1916.
Kundratitz, Monatsschr. f. Kinderheilk., XXIX, 516, 1925; s. a. Zeitschr. f. Kinderheilkunde, XXXIX, 379, 1925.
Lenz R., Zur Frage der rheumatischen Chorea. Wiener Arch. f. innere Medizin, XXI.
Leppmann, Vergiftungen als Betriebsunfälle. Aerztl. Sachverständigen-Zeitung, 5, 1908.
Levaditi C., Ectodermoses neurotropes ... Masson et Comp., Paris, 1922.
Levaditi C., L'Herpes et le Zona. Ibidem, 1926.
Ley R. A. et Ludo van Bogaert, Sur les formes basses de l'encéphalite épidémique. Journ. de Neurol. et Psych., XXVIII, 19, 1928.
Lotmar F., Beiträge zur Histologie der akuten Myelitis und Enzephalitis sowie verwandter Prozesse. Nissl-Alzheimer Arbeiten, VI, 245, 1918.
Low A. A., Acute, toxic (nonsuppurative) Encephalitis in children. Arch. of Neurol. and Psych., XXIII, 696, 1930.
Lubarsch O., Virchows Entzündungslehre und ihre Weiterentwicklung bis zur Gegenwart. Virchows Arch., 235.
Lüthy F., Zur Frage der Spirochätenbefunde bei multipler Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., CXXVIII, 290, 1930.
Luger und Lauda, Über oxychromatische Veränderungen am Zellkern. Med. Klin., XXI, 1925.
Luksch F., Über Ganglienzelleinschlüsse bei Encephalitis epidemica von Economo. Zieglers Beiträge, LXXI, 19, 1923.
Luksch F., Blatternimpfung und Enzephalitis. Med. Klin., 1924.
Luksch F., Die Varizellenenzephalitis. Ibidem, XXI, 1377, 1925.
Luksch F., Über Varizellenenzephalitis. Schweizer med. Wochenschr., LV, 897, 1925; s. a. Zentralbl. f. Bakteriologie, CIII, 227, 1927 (Orig.).
Maeder le Roy M. A., Zur Frage der entzündlichen Erscheinungen bei der multiplen Sklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXIII, 63, 1931.
Mager, Über Myelitis acuta. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, VII, 1, 1900.
Marburg, Die sogenannte „akute multiple Sklerose" (Encephalomyelitis periaxialis scleroticans). Jahrb. f. Psych. u. Neurol., XXVII, 211, 1906.

2*

Marburg, Multiple Sklerose. Lewandowskys Handb. d. Neurol., II. Bd., 911, Springer, Berlin, 1911.
Marburg, Retrobulbäre Neuritis und multiple Sklerose. Wiener klin. Wochenschr., XXXIII, 10, 1920.
Marburg, Zur Frage der basichromatischen Darmveränderungen bei Vakzine-Enzephalitis. Nervenarzt, IV, 269, 1931.
Marchand, Der Prozeß der Wundheilung. Stuttgart, 1901.
Marchand, Handbuch d. allg. Pathologie, Krehl-Marchand.
Marchand, Der Entzündungsbegriff. Virchows Arch., CCXXIV, 234, 1921.
Marie Pierre, Sclérose en plaques et maladies infectieuses. Progr. méd., 15, 1884.
Marie et Foix, Sclérose intracerebrale centrolob. et symmetrique. Révue neurologique, XXII, 1914.
Marinesco, Draganesco, Sager et Grigoresco, Sur une forme particulière anatomo-clinique d'ophthalmo-neuromyélite. Révue neurol., II, 193, 1930.
Mollaret et Lépine, Sur la bactériologie de la sclérose en plaques. Révue neurologique, 476, 1931.
Müller, Die multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks. Fischer, Jena, 1904.
Murata M., Über die Borstschen perivaskulären Herde der multiplen Sklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXIII, 1931.
Naito, Zur Pathologie der amyotrophischen Lateralsklerose. Jahrb. f. Psych. und Neurol., XLII, 90, 1923.
Neubürger, Histologisches zur Frage der diffusen Hirnsklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., LXXIII, 336, 1927.
Neubürger, Zur Histopathologie der multiplen Sklerose im Kindesalter. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., LXXVI, 384, 1922.
Nishi, Über Ganglienzelleinschlüsse und Kerndegenerationen bei Encephalitis lethargica. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXI, 96, 1929.
Nishi, Untersuchungen über das Vorkommen von „minute bodies" bei der multiplen Sklerose. Ibidem, 153.
Oseki M., Beitrag zur Kenntnis der Salvarsanschäden des Rückenmarks. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXV, 269, 1924.
Pette H., Über die Pathogenese der multiplen Sklerose. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, CV, 76, 1928.
Pette H., Münchn. med. Wochenschr., 1409, 1927.
Pollak Eugen, Studien zur Pathologie der Neuroglia. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXII, 296, 1919.
Purves Stewart, A specific Vaccine treatment in disseminate sclerosis. Lancet, CCXVIII, 560, 1930.
Redlich E., Über gehäuftes Auftreten von Krankheitsfällen mit den Erscheinungen der Encephalomyelitis disseminata. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., LXIV, 152, 1927.
Redlich E., Über Encephalitis pontis et cerebelli. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., XXXVII, 1, 1917.
Ricker, Entwurf einer Relationspathologie. Jena, 1908.
Ricker und Grödeler, Zeitschr. f. d. ges. exp. Med. IV, 1914.
Ricker und Regendanz, Beiträge zur Kenntnis der örtlichen Kreislaufstörungen. Virchows Arch., CCXXXI, 181, 1921.
Rothfeld, Freund und Hornowsky, Experimentelle Untersuchungen über die Pathogenese der multiplen Sklerose. D. Zeitschr. f. Nervenheilk., LXVII, 257, 1921, u. a. O.
Sachs B. and E. D. Friedmann, Symptomatology and differential Diagnostic of disseminated Sklerosis. Arch. of Neurol. and Psych., VII, 551, 1922.
Schaltenbrand G., Encephalitis periaxialis diffusa (Schilder). Arch. of Neurol. and Psych., XVIII, 944, 1927.

Schilder P., Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose (über Encephalitis periaxialis diffusa). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., X, 1, 1912.
Schlesinger H., Zur Frage der akuten multiplen Sklerose und der Encephalomyelitis disseminata im Kindesalter. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XIII, 410, 1909.
Schmaus-Sacki, Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarks. J. F. Bergmann, Wiesbaden, 1901.
Scholz W., Über herdförmige protoplasmatische Gliawucherungen von synzytialem Charakter... Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., LXXIX, 114, 1922.
Schröder P., Über Entzündung. Zieglers Beiträge, LXXI, 1, 1923.
Schürmann P., Über Enzephalomyelitis nach Kuhpockenimpfung. Zieglers Beiträge, LXXIX, 409, 1928.
Seifried und Spatz, Die Ausbreitung der enzephalitischen Reaktion bei der Bornaschen Krankheit der Pferde. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., CXXIV, 317, 1930.
Siemerling und Räcke, Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der multiplen Sklerose. Arch. f. Psych. u. Nervenheilk., XLVIII, 824, 1911.
Spatz, Enzephalitis. Handb. d. Geisteskrankh., XI, Bd. 157. Springer, Berlin, 1930.
Spatz und Schukri, Über die anatomischen Veränderungen bei der menschlichen Lyssa... Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., CXXIV, 317, 1930.
Spiegel E. A., Über physikalische Zustandsänderungen am Nervensystem. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXIII, 90, 1921; s. a. Zieglers Beiträge, LXX, 1922.
Spielmeyer W., Histopathologie des Nervensystems. Springer, Berlin, 1922.
Spielmeyer W., Infektion und Nervensystem. Verh. d. Ges. deutscher Nervenärzte (19. Jahresversammlung, Würzburg), 86. F. C. V. Vogel, 1929.
Spielmeyer W., Ein Beitrag zur Kenntnis der Enzephalitis. Arch. f. Psych., XXXV, 676, 1902.
Spielmeyer W., Die zentralen Veränderungen beim Fleckfieber und ihre Bedeutung für die Histopathologie der Hirnrinde. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., XLVII, 1, 1919.
Stauffenberg, Ein Fall von Encephalitis periaxialis diffusa. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., XXXIX, 1928.
Steiner G., Multiple und diffuse Sklerose. Handb. d. Geisteskrankh., XI, spez. Teil VII. Springer, Berlin, 1930.
Steiner G., Krankheitserreger, Gewebsbefund bei progressiver Paralyse (Pathogenese des herdförmigen Markscheidenzerfalls). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., CXXXI, 632, 1931.
Stewart, Grainger, J. G. Greenfield and M. A. Blandy, Encephalitis periaxialis diffusa. Brain, L, 1, 1927.
Stern F., Die epidemische Enzephalitis. Springer, Berlin, 1928; s. a. Handb. d. Neurol. d. Ohres, II. Urban & Schwarzenberg, Berlin-Wien, 1926.
Stransky, Über diskontinuierliche Zerfallsprozesse an den peripheren Nervenfasern. Journ. f. Psych. u. Neurol., I, 169, 1903.
Sträussler E., Die Bedeutung der Histopathologie in der Lehre von der Enzephalitis. Wiener med. Wochenschr., Nr. 30/31, 1931.
Taylor E. W., Multiple Sklerosis. The location of lesions. Arch. of Neurol. and Psych., VII, 561, 1922.
Thoma R., Die Entzündungsfrage und die Histophysik. Virchows Arch., CCXXXVIII, 1922.
Toyama M., Zur Pathologie der multiplen Sklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXIII, 74, 1931.
Tronconi V., Sulla etiologia della sclerosi in placche. Boll. della societá medicochirurg. di Pavia, IV, 1931.
Turnbull H. M. and L. McIntosh, Encephalomyelitis following vaccination. Brit. Journ. of exp. pathol., VII, 184, 1926.
Vogt Oscar, Der Begriff der Pathoklise. Journ. f. Psych. u. Neurol., XXXI, 245, 1925.

Vogt Cécile et Oscar, Über die Neuheit und den Wert des Pathoklisebegriffs. Ibidem, XXXVIII, 147, 1929; s. a. ibidem, XXVIII, 1922.
Walthard K., Spätstadium einer „Enzephalitis nach Masern"... Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., CXXIV, 176, 1930.
Winnicot D. W. and N. Gibbs, Varicella encephalitis and vaccinia encephalitis. Brit. Journ. of childrens diseases, XXIII, 107, 1926.
Wilder, Zur englischen Vakzinetherapie der multiplen Sklerose (Purves Stewart). Wiener klin. Wochenschr., 30, 1931.
Wohlwill F., Zur pathologischen Anatomie des Nervensystems beim Herpes zoster. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., LXXXIX, 131, 1924.
Wohlwill F., Über Enzephalomyelitis bei Masern. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych., CXII, 20, 1928.
Zellmann, Zur Pathologie der Ganglienzellen bei multipler Sklerose. Arb. a. d. Wiener neurol. Institut, XXXII, 121, 1930.

Untersuchungen über einen Fall mit beiderseitigem Gefäßverschluß der Arteria cerebri posterior mit besonderer Berücksichtigung der konsekutiven sekundären Degeneration.

Von

Priv. Doz. F. G. v. Stockert,

Assistent der Universitäts-Nervenklinik Halle, Direktor: Prof. A. Hauptmann.

Mit 9 Abbildungen im Text.

Das anatomische Bild des Gefäßverschlusses der Arteria cerebri posterior verdanken wir bereits Duret (4), der darauf aufmerksam machte, daß diese Arterie fast alle Wände der Hirnhöhlen mit Ausnahme der Vorderhörner der Seitenventrikel versorgt, so daß v. Monakov sie direkt als „Arterie der Ventrikel" bezeichnete. Oberflächlich sorgt dieses Gefäß für die Durchblutung der dritten und zum Teil zweiten Temporalwindung sowie der unteren Fläche des Occipitallappens des Gyrus temporo-occipitalis, eines Teiles des Gyrus hippocampi sowie des ganzen Cuneus. In der Tiefe wird von ihr der hintere und untere Teil des Thalamus sowie ein Teil der pedunkulären sowie der subthalamischen Gebiete umspült.

Das klinische Symptomenbild einer Verstopfung dieser Arterie ist im wesentlichen durch eine homonyme Hemianopsie und ein verschieden deutlich ausgeprägtes Thalamussyndrom gegeben; bei linksseitigem Sitz des Erweichungsherdes bestehen außerdem noch Zeichen einer sensorischen Aphasie mit besonders deutlich ausgeprägter Alexie.

Wesentlich seltener sind natürlich Fälle von doppelseitigem Verschluß. Immerhin konnten aber Bonvicini und Redlich (5) in ihrer Monographie „Das Fehlen der Wahrnehmung der eigenen Blindheit bei Hirnkrankheiten" bereits 81 Fälle doppelseitiger Hemianopsie aus der Literatur zusammenstellen, bei denen 40 unter 44 zur Sektion gelangten Gehirnen Erweichungsherde in beiden Occipitallappen aufwiesen.

Wenn auch der vorliegende Fall nicht geeignet war, wesentlich Neues der Klinik solcher Prozesse hinzuzufügen, nachdem es sich um ein 5/4 Jahre altes Kind handelte, bei dem irgend welche Gesichtsfeldprüfungen überhaupt nicht in Betracht kamen und die hochgradige Allgemeinstörung eine Differenzierung der Ausfälle nicht gestattete, so scheint doch der anatomische Befund unter besonderer Berücksichtigung der sekundären Degeneration geeignet, über die Beziehungen der erweichten Gehirnteile zu den erhaltenen Partien einiges Mitteilenswertes zu bieten.

Es soll im weiteren auf die Schnittserienbefunde Bonvicinis und Redlichs (6) Bezug genommen werden und anderseits unsere Untersuchung eine Ergänzung zu der Arbeit von Neurath (8) über „Symmetrische Herde in der Operkularregion mit konsekutiver Degeneration der Hörstrahlung" bilden, soweit diese Beziehungen des Temporallappens anbelangt, da bei dem von Neurath untersuchten Gehirn gerade die ersten Temporalwindungen und die oberen Teile der zweiten Temporalwindung beiderseits erweicht waren, während die übrigen Partien des Schläfenlappens erhalten waren, in unserem Fall aber die Verhältnisse gerade umgekehrt liegen.

Herr Geheimrat Anton, dem ich auch an dieser Stelle für die Überlassung der Schnittserien und seine freundliche Unterstützung bei der Arbeit noch besonders danken möchte, hat bereits einen Schnitt in seiner Darstellung der Zentren und der Bahnen des Nervus cochlearis und Nervus vestibuli (1) dargestellt und erläutert.

Krankengeschichte:

Anamnese: R. F. kam am 24. Februar 1910 an die hiesige Klinik. Er war am 30. November 1908 geboren worden. Schwangerschaft und Geburt sind normal verlaufen. Das Geburtsgewicht betrug 3100 g. Das Kind hatte sich anfangs scheinbar normal entwickelt und konnte bereits mit vier Monaten allein sitzen. Mit fünf Monaten bekam es Krämpfe, die eine ganze Nacht andauerten. Im Anschluß daran verlor es die Lust zu sitzen, und es stellte sich ein Schielen ein, das vorher nicht bestanden hatte. Gegenstände wurden nur rechts beachtet, während links Seheindrücke nicht mehr wahrgenommen wurden.

Der Befund ergab einen auffällig breiten Schädel mit platter breiter Hinterhauptstufe, einen Umfang von 46 cm, einen Längsbogen von 33½ cm und einen Querbogen von 34 cm. Das Kind ist nicht in der Lage, den Kopf selbständig zu fixieren; wird es aufgesetzt, so fällt es nach vorn oder rückwärts um; auf die Beine gestellt, unternimmt es keinerlei Balanceversuche. Es reagiert deutlich auf Zuruf, durch optische Reize kann hingegen die Aufmerksamkeit in keiner Weise erweckt werden. Eine Blickwendung nach der Lichtquelle erfolgt nicht. Die Pupillen reagieren aber trotzdem etwas träge auf Lichteinfall. Eine Bewegungseinschränkung an den Extremitäten besteht nicht, alle Spontanbewegungen sind ziellos. Der Tonus der Muskulatur ist nicht gesteigert. Kniesehnen- und Achillessehnen-Reflexe sind lebhaft, keine Kloni. Bei Bestreichen der Fußsohle Babinski angedeutet. Die Bauchdecken-Reflexe sind auslösbar. Während der Untersuchung zeigt es mehrmals ein leichtes blitzartiges Zusammenzucken. Die Fontanelle ist kaum mehr tastbar. An der Nase verläuft eine starke Vene, sonst ist am Schädel keinerlei Venenstauung nachweisbar.

Wegen des bestehenden Hydrozephalus wurde am 26. Februar in Chloroformnarkose an der chirurgischen Klinik ein Balkenstich ausgeführt. Die Schädelkapsel erwies sich als äußerst dünn, die Dura als stark gespannt. Wegen der starken Erweiterung der venösen Gefäße wurde die Trepanationsstelle vergrößert und die Dura an einer möglichst venenfreien Stelle gespalten. Die Kanüle wurde darauf entlang der Falx vorgeschoben und der Balken perforiert. Der Liquor floß klar unter ziemlichem Druck ab, im ganzen etwa 12 ccm aus der Kanüle und etwa die gleiche Menge neben der Kanüle. Die Pulsation des Gehirns, die vorher nicht nachweisbar war, wurde jetzt deutlich sichtbar. Am 27. Februar trat Temperatursteigerung ein und am 11. März kam es zum Exitus.

Die Sektion, die im anatomisch-pathologischen Institut ausgeführt wurde, ergab bei der Körpersektion lediglich eine Hypoplasie der Nebennieren und parenchymatöse Degeneration der Nieren. Die Kopfsektion ergab hingegen: ein asymmetrisches Schädeldach, wobei die Gegend des linken frontalen und parietalen Gehirns stärker gewölbt

war als die des rechten. Die harten Hirnhäute zeigten rechts in der Frontal- und Parietalgegend eine ausgedehnte Pachymeningitis haemorrhagica, welche in Gestalt schokoladbrauner älterer, zersetzter Blutmassen, die durch eine vollkommen organisierte Membran von den weichen Hirnhäuten abgegrenzt waren, dargestellt wurden. Dadurch ist das Gehirn in seiner ganzen linken Hälfte konkav eingebuchtet, die weichen Hirnhäute zeigen keine entzündlichen Erscheinungen, bis auf eine Trübung des in großer Menge an der Basis angesammelten Liquors. Der Längsblutleiter ist durch ein gelbbraunes, der Wand fest anhaftendes Gerinnsel in seiner ganzen Ausdehnung verschlossen. Der Thrombus setzt sich frischer in den Sinus transversus und sigmoideus fest. Das Gehirn zeigt starke Verbildung insofern als die Occipital- und Temporallappen beiderseits stark aplastisch erscheinen. Die Konsistenz des ganzen Gehirnes ist schlecht. Die Sektionsdiagnose lautete: Hydrocephalus internus und externus, Pachymeningitis haemorrhagica chronica und Sinusthrombose.

Das Gehirn wurde in toto der Nervenklinik übergeben. Eine genaue Beschreibung des makroskopischen Hirnbefundes liegt leider nicht vor. Das Gehirn wurde gehärtet und in Serienschnitte zerlegt, wobei die Schnitte hauptsächlich nach Weigert-Pal gefärbt wurden und ein Teil mit Haemalaun-Eosin. Zur Charakteristik der Natur des Krankheitsprozesses soll gleich jetzt der Befund an einem mit Haemalaun-Eosin gefärbten Schnitte in der Gegend der vorderen Pole des Schläfenlappens wiedergegeben werden.

Es zeigt sich eine schwere Meningitis mit dickem Infiltrat. Die Gefäße sind strotzend mit Blut gefüllt und erweitert. An einer Stelle der zystösen fibrösen Degeneration sieht man zwei verschiedene Prozesse. Der eine Prozeß zeigt eine deutliche Gliawucherung mit plasmatischen Gliazellen, die nahezu das ganze zerstörte Gebiet erfüllt. An einzelnen Stellen kann man einen typischen Status cribratus sehen. Auf der linken Seite ist die Zystenbildung mehr im Vordergrund, und zwar handelt es sich um multilokulare Zysten, deren Zwischenwände von erhaltengebliebenen Balken des normalen Gewebes gebildet werden. Auffallend ist die Veränderung der Gefäße, die sehr dickwandig sind und besonders in der Media und Intima stellenweise deutlich das Bild der Entarteriitis zeigt. Die Dicke des Schnittes und der Deckgläser läßt eine feinere Analyse der histologischen Vorgänge nicht zu.

Es sei nun gestattet, die Beschreibung einiger in Photogrammen wiedergegebenen, nach Weigert-Pal gefärbten Schnitte erst vorauszuschicken, um im Anschluß daran ein Bild der Beziehungen der zerstörten Hirnteile nach einzelnen Systemen zu entwerfen. Zuerst sei kurz erwähnt, daß in den vorderen Stirnhirnpartien bis etwa zu Beginn der inneren Kapsel die Verhältnisse sich annähernd physiologisch gestalten. Erwähnt sei nur eine deutliche Aufhellung des tiefen Marks der linken Seite. Auch das Cingulum tritt rechts etwas weniger in Erscheinung als links. Das kortikokaudale Bündel ist beiderseits sehr deutlich, auch die Striae longitudinales mediales sind vollständig intakt. Es zeigt sich ein mäßiger Hydrozephalus der Ventrikel; die die Ventrikel umkleidende Balkentapete ist gut entwickelt, im Septum pellucidum sind die Fasern deutlich erhalten.

Am ersten Schnitt (Abb. 1), der durch die Gegend des Chiasma opticum geführt ist, tritt der linke Temporalpol bereits mit der ersten und zweiten Windung deutlich in Erscheinung, wobei der Operkularanteil der ersten Windung

eine starke Aufhellung zeigt. Immerhin sind in den beiden Windungen deutliche Markstrahlen nachzuweisen, besonders peripher (lateral), während medial die Windungen in ein zystisches Narbengewebe übergehen. Auch das ventralste Inselmark ist durch eine sklerotische Narbe ersetzt, während die Capsula externa intakt ist. Auf der rechten Seite (im Bilde links) ist eine mächtige Narbe nachweisbar, die die Stelle des Temporalpols einnimmt und auch die Insel mit ihrem ventralen Gebiet soweit einbezieht, daß die Capsula ex-

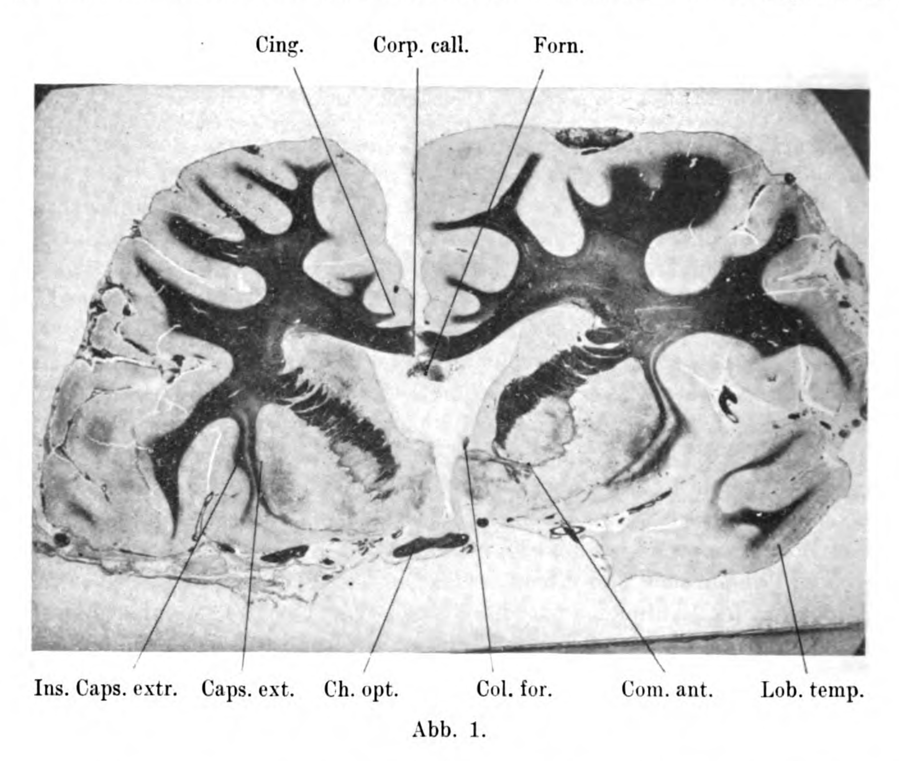


Abb. 1.

terna in das Narbengewebe eingelagert erscheint. Die Columnae fornicis sind angedeutet, ebenso die Commissura anterior. In dem an und für sich verschmälerten Balken sieht man die Balkenstichöffnung, in der Blutreste nachzuweisen sind, die auch dem Fornix anhaften. Im linken Frontalmark zeigt sich eine deutliche Aufhellung, das linke Cingulum ist wesentlich faserärmer als das rechte.

Auf einem im Bereich der Commissura media geführten Schnitt (Abb. 2) zeigt sich die erste Temporalwindung links wesentlich verschmälert, ein Gyrus transversus ist nur angedeutet vorhanden mit sehr dünnen Markstrahlen. Die zweite Temporalwindung ist normal entwickelt, auch eine dritte Temporalwindung ist zum Teil vorhanden, und man sieht von ihr auch einen Markstrahl gegen das tiefere Mark ziehen, das bereits deutlich aufgehellt ist. Aus dem dorsalen Anteil des Temporallappens zieht ein Bündel gegen das Inselmark hin, auch die Capsula interna nimmt einige Fasern dieses Bündels auf,

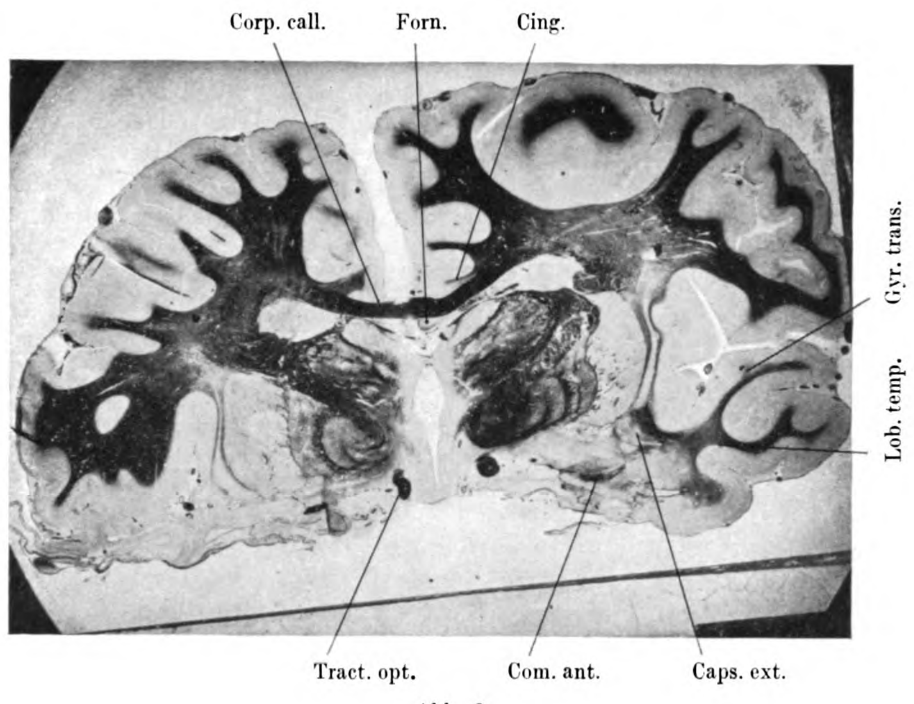

Corp. call.
Forn.
Cing.
Gyr. trans.
Lob. temp.
Tract. opt.
Com. ant.
Caps. ext.

Abb. 2.

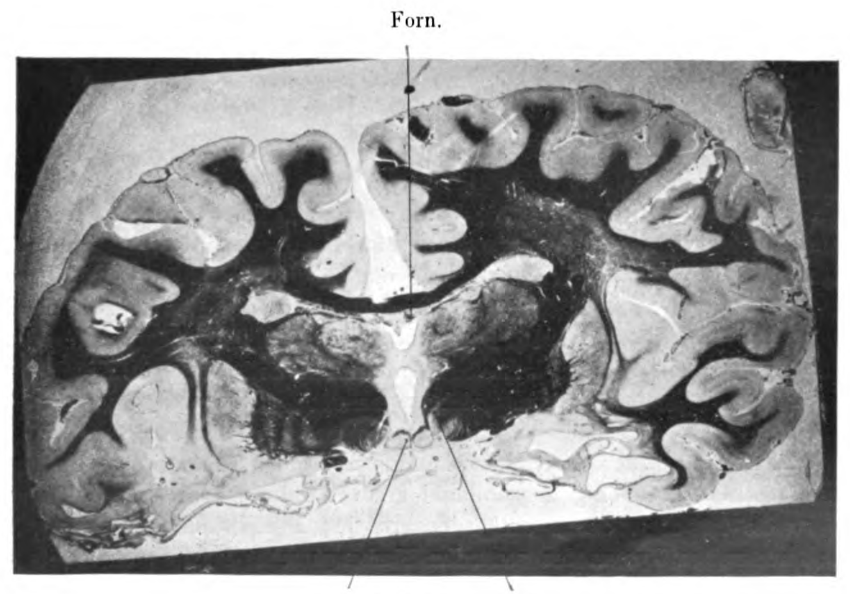

Forn.
Corp. mam.
Vicq.

Abb. 3.

die als zarter Saum an der Außenseite der äußeren Kapsel aufwärts ziehen und wesentlich zarter sind als die mehr median verlaufenden Fasern, die dem Nucleus caudatus entstammen. Der ventralste Teil der Insel ist durch eine Narbe ersetzt; auf der rechten Seite entspricht dem Temporalpol und dem ventralen Inselgebiet ein zystisches Narbengewebe.

Ein weiterer Schnitt (Abb. 3), der noch immer das Gebiet der Commissura media betrifft, zeigt bereits die Corpora mammillaria, die auffallend

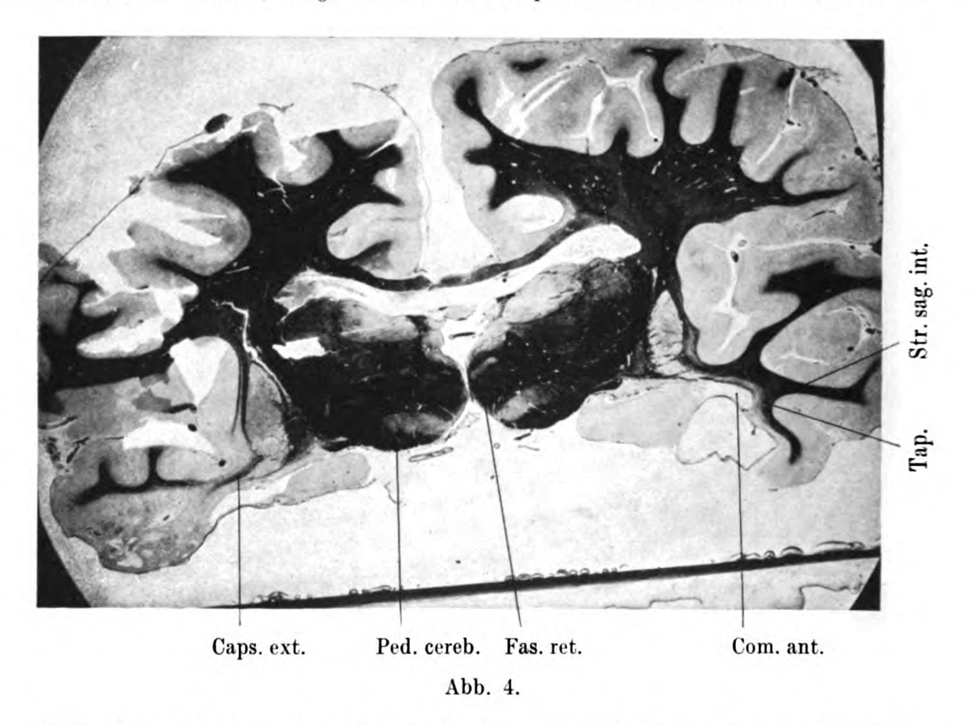
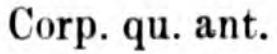


Abb. 4.

klein sind und von einer Gruppe Markfasern bedeckt werden, während im Innern der Corpora mammillaria kaum Markfasern nachzuweisen sind. Auffallend ist, daß nur auf der linken Seite ein Vicq d'Azyrsches Bündel nachzuweisen ist und auch in den benachbarten Schnitten rechts nie ein solches festgestellt werden kann. Die beiden Fornix-Schenkel sind deutlich faserarm, auch die medialen Thalamuskerne scheinen relativ heller zu sein. Die Verhältnisse am Temporallappen sind nicht wesentlich verändert gegenüber dem früheren Schnitt. Nur hat sich das Narbengewebe jetzt zystös umgewandelt.

Ein Schnitt (Abb. 4) durch das kaudale Ende des Thalamus geführt, zeigt bereits rechts eine völlig ausgebildete erste Windung des Temporallappens, die zweite ist oben durch einige Fasern des Markstrahls angedeutet. Die scheinbar weiten Zysten des ventralen Narbengewebes lassen sich rechts wie links bereits deutlich als Unterhörner der Seitenventrikel erkennen, wobei rechts Tapete und Stratum sagittale internum fehlen, während das Stratum sagittale externum erhalten ist. Man sieht hier sehr deutlich die Fasern des

Stratum sagittale externum gegen das Putamen biegen und hier wie abgeschnitten enden, während die Strahlung der Temporalwindung einen schmalen aufgehellten Markstreifen zwischen sich und dem Stratum sagittale externum lassend, sich teilweise vertikal aufwärts wendet. Links ist die erste, zweite und zum Teil auch dritte Temporalwindung gut ausgebildet, nur das tiefe Mark ist etwas aufgehellt. Man sieht Markfasern teils am Putamen enden,



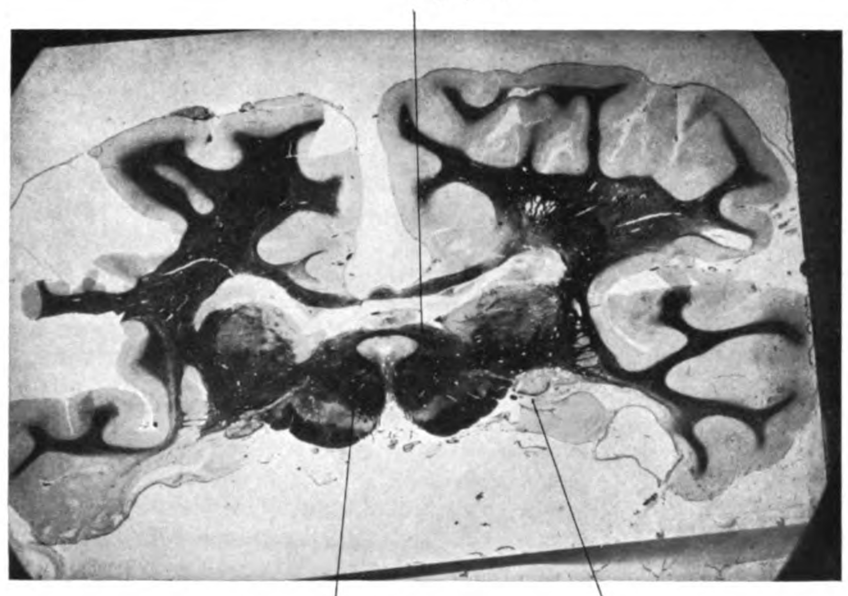


Abb. 5.

teils steigen sie beiderseits vom Claustrum zum Stirnhirn aufwärts. Ventral ist die Capsula externa etwas entmarkt. Die Pedunculi cerebri sind asymmetrisch, wobei der rechte wesentlich schmäler als der linke ist. Der Balken ist auffallend dünn, die Fornixschenkel sind fast völlig entmarkt. Das Cingulum links ist beträchtlich aufgehellt.

Ein Schnitt (Abb. 5) durch die vorderen Vierhügel zeigt in bezug auf den Schläfenlappen annähernd die gleichen Verhältnisse. Ventral vom Putamen liegen die beiden Unterhörner der Seitenventrikel von einer Markschicht umgeben. Rechts ist die Faserung im ventralsten temporalen Mark deutlicher erhalten, trotzdem hier um den Ventrikel herum nichts von Faserung vorhanden ist. Links kann man ein Corpus geniculatum mediale wahrnehmen, an das von außen ein Markstrahl heranzieht und in das an der Innenseite ein Brachium quadrigeminum posterius einstrahlt. Auf Abb. 6 ist das Corpus geniculatum mediale bereits sehr deutlich und zeigt beiderseits an der Außenseite einen dichten Faserbelag. Man sieht auch direkt ein-

strahlende Fasern. Das Brachium quadrigeminum ist beiderseits gut entwickelt. Die Vierhügelschichtung entspricht der Norm. Im Pedunculus sieht man links den lateralen Abschnitt wesentlich aufgehellt, rechts fehlt ein Teil vollständig.

In einem weiteren Schnitt (Abb. 7) befinden wir uns bereits hinter dem Splenium corporis callosi. Ähnlich wie im Temporallappen, wo sich jetzt nur die erste, zweite und ein Teil der dritten Temporalwindung links findet, während rechts die erste und ein ganz minimaler Teil der zweiten Windung er-

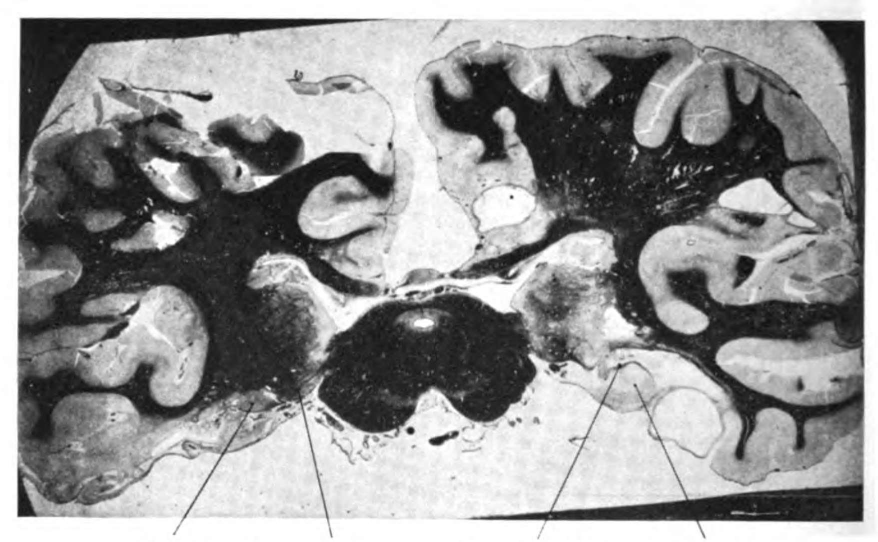


Abb. 6.

halten ist, zeigt sich jetzt auch eine Läsion an der medialen Hemisphärenwand, die links wie erwähnt bis in das Stirnhirn übergreift. Das Mark des Scheitellappens ist auch lateral aufgehellt, aber die Markstrahlen in den Windungen sind noch intakt. Der Lobus paracentralis zeigt ventral in seinem Mark bereits einen Defekt und der Gyrus forniactus fehlt. Rechts ist der Lobus paracentralis vorhanden, der Gyrus fornicatus ist nur in einem ganz kleinen Abschnitt zu sehen. Während der Ventrikel links in seiner Konfiguration erhalten ist, sieht man rechts wohl die laterale Ventrikelwand, medial ist aber alles in narbiges Gewebe umgewandelt. Die Faserung am Ventrikel links zeigt die Fimbria größtenteils erhalten, ebenso das ihr anhängende Stück des Ammonshorns. Auch die Fascia dentata Tarini läßt sich erkennen, dann aber fehlt alles. Hervorzuheben ist, daß die Fimbria in das narbige Gewebe eintaucht und dort Querschnitte erkennen läßt. Die laterale Ventrikelwand zeigt sehr deutlich das Tapetum, lateral vom Tapetum jedoch befindet sich ein aufgehelltes Gebiet, das nur ganz an der Tapete Querschnitte erkennen läßt, so daß also das Stratum sagittale externum eigentlich fehlt. Nur im oberen Teil ist diese Auf-

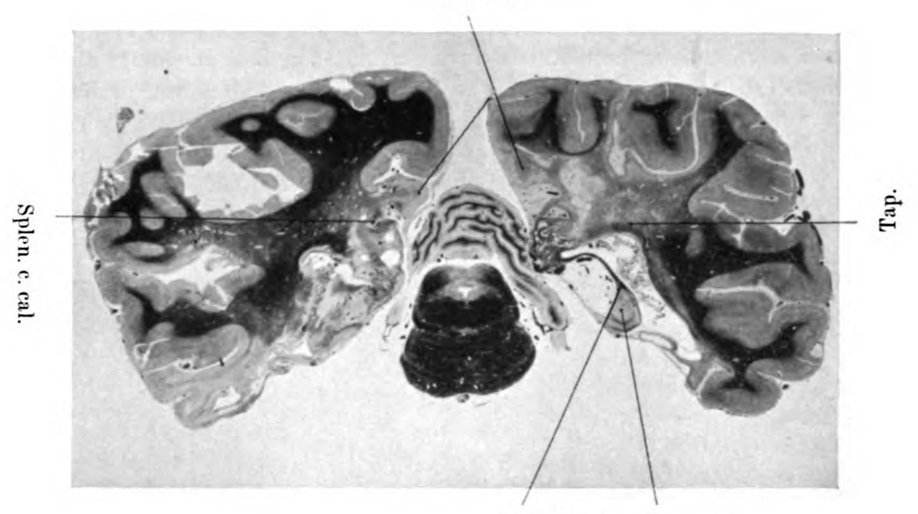


Abb. 7.

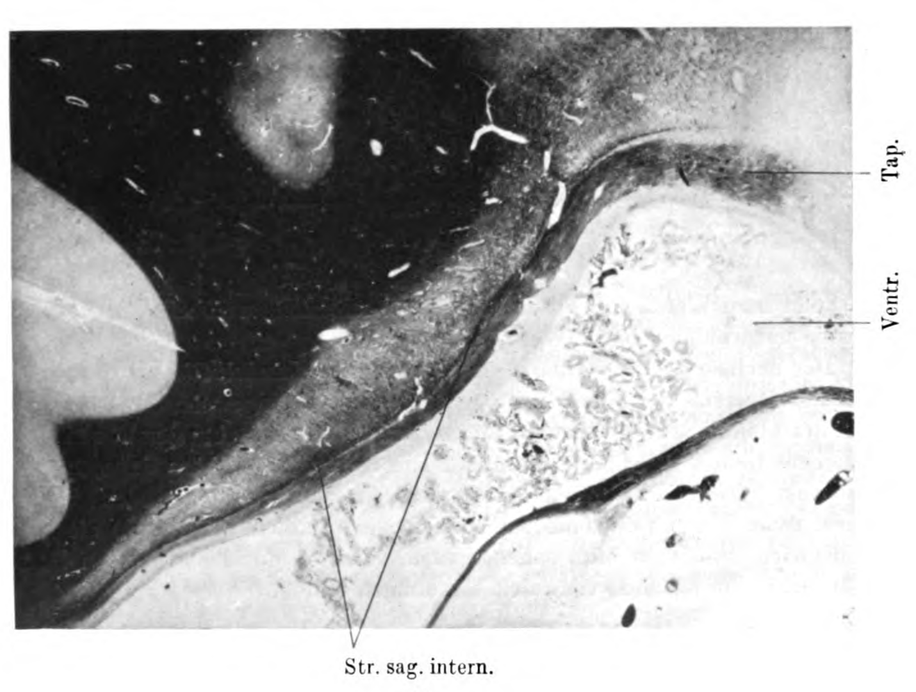


Abb. 7 a.

hellung partiell verschwunden. Sowohl die Tapete als die beiden anderen Bündel münden in narbigem Gewebe. Wenn wir die rechte Seite betrachten, so sehen wir ähnliche Verhältnisse in bezug auf den Balken. Man sieht aus dem noch erhaltenen Splenium, das in einem kleinen Teil schon in Narbengewebe aufgegangen ist, die Fasern zur Tapete hinabziehen. Dann sieht man auch hier hart an der Tapete die quergetroffenen Bündel des Balkens, die aber in die Längsrichtung umbiegen und das aufgehellte Gebiet queren. Ven-

Cu

G. temp. sup.

G. temp. inf.

G. Oc. Ti.

Abb. 8.

tral kann man hier keine Fasern mehr wahrnehmen, weil alles in narbiges Gewebe umgewandelt ist.

Der nächste Schnitt (Abb. 8) liegt etwas mehr kaudal. Die ganze mediale Hemisphärenwand der linken Seite geht jetzt in Narbengewebe auf. Man sieht wohl noch einen Rest des Ammonshorns zart angedeutet, aber der Ventrikel ist in seinem Gebiet vollständig entmarkt. Die rechte Hemisphäre dagegen zeigt sich noch etwas markreicher, besonders in den dorso-medialen Teilen, während sie in den ventro-medialen Teilen sich ähnlich verhält wie die linke Hemisphäre. Man kann nun sehen, daß hier im Gegensatz zur linken Hemisphäre auch die basalen, ventralen Windungen fehlen.

Wenn man nun zusammenfassend diesen Fall betrachtet, so zeigt sich folgendes: Es besteht eine zystisch narbige Veränderung jenes Teiles des Gehirns, der von der Arteria cerebri posterior versorgt wird, und zwar betrifft das ausgefallene Gebiet nur den Temporal- und Okzipitallappen und nicht,

wie in dem erwähnten Fall von Bonvicini und Redlich, auch den Thalamus opticus. Über die Art des endarteriitischen Prozesses, der zu einem Verschluß der Gefäße geführt hat, können wir, nach den vorliegenden Präparaten, nichts aussagen. Die Temporallappen selbst haben beträchtlich gelitten, aber die beiden oberen Windungen inklusive der operkularen Tiefenwindung und ein Teil der dritten Temporalwindung sind auf der linken Seite nahezu intakt, auf der rechten Seite hingegen ist der Defekt in bezug auf die Temporalwindungen ein verhältnismäßig großer, indem hier auch ein Teil der zweiten und dritten Windung, ja sogar der ersten Windung Schaden gelitten hat. Vollständig verschwunden ist der Lobulus fusiformis und Lobus lingualis (Gyrus occipitotemporalis medialis und lateralis) und ebenso fehlt der Gyrus hippocampi vollständig, wohingegen vom Ammonshorn auf der linken Seite beträchtliche, auf der rechten Seite weniger beträchtliche Teile erhalten geblieben sind; auch vom Gyrus fornicatus fehlen kaudale Abschnitte.

Ähnlich liegen die Dinge im Occipitallappen, wo gleichfalls die mediale Partie am meisten gelitten hat. Der Prozeß setzt sich oralwärts fort, an der medialen Seite bis ungefähr an das Splenium corporis callosi, das nur zum Teil mit in das Gebiet der Läsion fällt. Natürlich gilt das nur für die dorsalen Partien, denn ventral ist ja das Gebiet bis zum Uncus betroffen. Demzufolge haben wir hier Läsionen, die am wenigsten den Lobus praecentralis treffen, stärker schon den Praecuneus, der in seinen hinteren Abschnitten teilweise zerstört ist, ebenso wie der Cuneus. Da hier auch der Lobus lingualis zerstört ist, so ist das ganze Calcarinagebiet im Bereiche des Herdes vernichtet. Es wurde schon betont, daß der Prozeß nahezu symmetrisch ist, aber die rechte Seite gegenüber der linken doch mehr gelitten hat. Im großen und ganzen ist aber das eben beschriebene Gebiet betroffen, das ungefähr zusammenfällt mit dem Gebiet der Arteria cerebri posterior.

Wenn wir nun die sekundären Degenerationen, die sich in diesem Fall zeigen, kurz zusammenfassen, so ist das deshalb schwer, weil infolge der kaudalen Läsionen der vom Balken dorsal gelegenen Partien ein Aufhellungsgebiet bis in den Frontallappen hinein verfolgbar ist, so daß man nicht recht sagen kann, ob die langen Systeme vom Occipitallappen zum Frontallappen, wenn solche überhaupt existieren, getroffen sind oder nicht. Der Balken ist bis auf einige geringfügige Läsionen intakt. Nur an einer Stelle im vorderen Drittel und an einer zweiten im Splenium finden sich Ausfälle, wobei die Läsionen im vorderen Drittel auf den Balkenstich zurückzuführen sind. Wenn man das Gehirn aber als Ganzes betrachtet, erscheint der Balken wesentlich verschmälert, doch kann man nicht sagen, auf welches Gebiet die Verschmälerung zu beziehen ist, denn sie betrifft den Balken orakaudalwärts bez. in seiner Totalität.

Es ist sicher, daß das sogenannte kortikokaudale Bündel sowie die Fasciculi nuclei caudati bis an das hintere Ende intakt sind, wie dies nach den Untersuchungen von Obersteiner und Redlich ja zu erwarten war, da diese Autoren nachwiesen, daß es sich hier nur um kurze Assoziationssysteme

handelt, so daß man nicht annehmen konnte, daß sie irgend eine Beziehung zu den defekten Gebieten besitzen.

Um gleich die anderen dem Balken anliegenden Systeme zu besprechen, ist hervorzuheben, daß das Cingulum auffallenderweise, trotz weitgehender Zerstörung der Riechrinde, zum Teil wenigstens intakte Fasern enthält, und zwar ist der Unterschied zwischen rechts und links ziemlich deutlich zu erkennen. Auf der linken Seite ist das Cingulum besser erhalten wie rechts, verliert aber kaudalwärts auch hier an Fasern. Was wundernehmen muß, ist, daß auch die beiden Columnae fornicis sowie die Crura fornicis noch Fasern enthalten, was wohl nur durch die Tatsache zu erklären ist, daß Fimbriafasern deutlich vom Ammonshorn aus dorsalwärts zu verfolgen sind, wiederum links besser als rechts. Es ist trotz allem eine ziemlich schwere Degeneration in den Fornixsäulen zu finden. Die Corpora mammillaria sind atrophisch, links zeigen sie wohl ein Vicq d'Azyrsches Bündel, während es rechts fehlt, obwohl das Corpus mammillare auch rechts vorhanden ist. Auffällig ist auch, daß das Septum pellucidum markhaltig ist und daß wir eine wenn auch sehr kleine vordere Kommissur feststellen konnten. Das Gebiet der Substantia perforata ist nicht faserarm, sondern zeigt eigentlich ein Bild, das nahe der Norm steht, so daß wir, wenn wir die Faserzüge ins Auge fassen, die mit dem Riechhirn in irgend einer Verbindung stehen, abgesehen von ziemlich schweren Degenerationen im Cingulum und im Fornix, die anderen Gebiete eigentlich intakt finden, denn sowohl die Taenia thalami als auch das Ganglion habenulae und der Fasciculus retroflexus Meynerti sind erhalten.

Eine zweite Gruppe von Störungen betrifft das Gebiet der Insel. Auch die Inselwindungen sind zum Teil noch in den Herd einbezogen, aber ganz ungleichmäßig. Der Nucleus amygdaliformis ist größtenteils erhalten, wiederum links besser als rechts; die ihn lateral flankierenden Faserbündel, die man als Fasciculus uncinatus zu bezeichnen pflegt, sind in ihren ventralen Teilen deutlich aufgehellt, dorsal aber ganz gut erhalten. Wie man sieht, zweiteilt sich dieses System, wobei das eine in der Capsula externa dorsalwärts zieht das andere aber in der Capsula extrema, d. h. im Inselmark. Diese Fasern sind infolge der Färbedifferenz im Weigert-Präparat gegenüber den striopallidären Fasern sehr leicht zu unterscheiden. Da das Inselmark sehr faserarm ist, kann man diese beiden bereits von Anton und Zingerle (2) charakterisierten Systeme sehr leicht dorsalwärts verfolgen. Es existieren also ventro-dorsal verlaufende, sehr feine Fasern, die sowohl in der Capsula externa als auch durch die Capsula extrema vom Temporallappen zum Frontallappen ziehen. Es ist natürlich nicht ausgeschlossen, daß einzelne dieser Fasern so wie dies Anton und Zingerle nachweisen konnten, auch die Inselwindungen versorgen; doch läßt sich das an meinen Präparaten nicht entscheiden.

Von großem Interesse ist das Verhalten der Schichten des Unterhorns des Seitenventrikels. Es zeigt sich nämlich, daß wir eigentlich mit Ausnahme des Fasciculus longitudinalis inferior die Schichten um den Ventrikel be-

sonders linksseitig intakt finden. Das Tapetum ist wohl verdünnt, aber vorhanden. Man sieht auch Fasern, die längs getroffen sind, gegen das Putamen hinstrahlen. Sie sind sehr dunkel gefärbt. Das Bündelchen ist nicht stark und entspricht offenbar den Fasern der Commissura anterior. Am interessantesten ist das Verhalten der beiden Strata sagittalia. Das Stratum sagittale internum sieht man sich deutlich aufbauen. Es besteht aus lateral von der Balkentapete gelegenen, sehr dunkel tingierten Querschnitten. An diese Querschnitte ziehen durch das degenerierte Areal feine Fasern aus den benachbarten Windungen. Das kann man in den kaudaleren Teilen des Temporallappens viel deutlicher sehen als in den oralen Teilen, wo man dieses degenerierte Feld nicht so deutlich erkennt.

Wenn man also orokaudalwärts das Gebiet untersucht, so zeigt sich, daß oralwärts eine Degeneration nicht so deutlich zu erkennen ist und daß man aus den erhaltenen Temporalwindungen Fasern schräg dorso-medialwärts ziehen sieht. Der Umstand, daß das Corpus geniculatum mediale keine auffallenden Veränderungen gegenüber der Norm aufweist und lateral Fasern empfängt, spricht dafür, daß die Radiatio acustica (11) intakt ist.

Anders die Radiatio optica. Die Tatsache, daß der Fasciculus longitudinalis inferior nahezu vollständig fehlt und die Calcarina gänzlich zerstört ist, spricht wohl dafür, daß es sich hauptsächlich um retrograde Degeneration handelt, daß also der Fasciculus longitudinalis inferior oder das Stratum sagittale externum, wie besonders Niessel von Mayendorf (9) und Quensel (12) nachweisen konnten und heute allgemein angenommen ist, tatsächlich der Radiatio optica entspricht.

Interessant ist nur, daß in diesem Falle im Gegensatz zu dem von Bonvicini und Redlich (6) das Stratum sagittale internum erhalten erscheint, was beweist, daß es Fasern aus intakten Gebieten aufzunehmen hat, also vor allen anderen aus der ersten und zweiten Temporalwindung und teilweise auch dritten. Wenn sich hier auch Fasern aus Okzipitalwindungen finden sollten, was nach dieser Untersuchung absolut sicher der Fall ist, dann müßten auch diese von den lateralen intakten Windungen stammen.

Es erhebt sich nun die Frage, welchen Teilen des Gehirns das Stratum sagittale mediale zuströmt. Es unterliegt keinem Zweifel, daß wir hier die kortikothalamischen Verbindungen im Sinne der Stammstrahlung von Niessel von Mayendorf (9) vor uns haben, vermutlich auch die corticopontine, die dem von v. Economo und Karplus (7) beschriebenen absteigenden temporo-pontinen System angehören. Denn es fällt auf, daß der Pedunculus auf der linken Seite fast keine Veränderungen gegenüber der Norm zeigt, hingegen rechts einen kleinen Markdefekt in den lateralen Partien aufweist. Da nun auf der rechten Seite alle Schläfenwindungen gelitten haben, auch die erste in ihren ventralsten Partien, ist wahrscheinlich, daß dieser Defekt durch die Läsion der Schläfenwindungen bedingt ist. Natürlich ist nicht mit Sicherheit zu sagen, aus welchen der temporalen Windungen die temporo-pontinen Bahnen entspringen. Man kann nur soviel sagen, daß die dritte Temporalwindung dabei keine große Rolle spielt, denn sie ist bilateral

getroffen, auf der rechten Seite überhaupt fehlend. Auch das Faisseau en écharpe ist beiderseits vorhanden und muß demnach aus den temporalen Windungen, die vorhanden sind, entstehen.

Während wir noch im Pedunculus eine kleine Aufhellung der rechten Seite konstatieren können, so fehlt eine solche in dem Brückengebiet vollständig, und die Brücke macht in toto den Eindruck einer absolut normalen.

Bezüglich der Radiatio optica ist noch zu bemerken, daß links wohl noch sehr feine Fasern vorhanden sind, daß aber diese feinen Fasern im Wernickeschen Feld kaum sichtbar werden. Demzufolge sind auch die beiden Corpora geniculata lateralia weitgehend entmarkt, besonders fehlen die Rippen. Dagegen sieht man die Einstrahlung des Nervus opticus sehr deutlich, der von medial und ventral in das Ganglion einbricht, so daß also die dorsolaterale Abteilung mit den austretenden Fasern die Verbindung des Ganglion mit dem Cortex zu besorgen hat. Es ist besonders auffallend, daß trotz der Intaktheit des Optikus und des Ganglions wie des Armes des vorderen Vierhügels eine sehr schwere Degeneration an der Radiatio optica nachzuweisen ist, was vielleicht darauf bezogen werden kann, daß sich dieser Prozeß sehr früh infantil entwickelt hat.

Die Degenerationen im Thalamus opticus sind relativ gering und beschränken sich auf die medialen Thalamuskerne, wobei auch hier die rechte Seite mehr befallen ist als die linke.

Abschließend wäre noch der Versuch zu unternehmen, den geschilderten anatomischen Befund mit dem klinischen Bild in Einklang zu bringen. Wie bereits eingangs erwähnt, sind die Beobachtungsmöglichkeiten bei einem 3/4 Jahre alten Kinde so beschränkt, daß man nur positive Befunde mit einiger Sicherheit verwerten kann, während man den negativen Resultaten unter diesen erschwerten Bedingungen nur eine relative Bedeutung zuzuerkennen vermag. So verdient zuerst die Tatsache Erwähnung, daß das Kind sowohl nach den anamnestischen Angaben der Eltern wie nach dem vorliegenden klinischen Befund auf akustische Reize reagierte, eine Beobachtung, die mit der Tatsache übereinstimmt, daß wir an den geschilderten Schnitten sowohl die beiden inneren Kniehöcker wie die Hörstrahlung beiderseits intakt fanden und auf der linken Seite die erste, zweite und einen Teil der dritten, rechts allerdings nur die erste und zum Teil zweite Windung erhalten waren, also die kortikale Vertretung des Gehörs nahezu unversehrt blieb. Eine Beurteilung der Sprachmöglichkeit kommt hingegen für unseren Fall nicht in Betracht.

Komplizierter liegen schon die Verhältnisse beim optischen Apparat. So muß in erster Linie die Angabe der Eltern berücksichtigt werden, daß das Kind wohl Gegenstände, die ihm von rechts genähert werden, beachtet, während von links kommende Seheindrücke keine Berücksichtigung fanden. An der Klinik konnte allerdings durch optische Reize keinerlei willkürliche Reaktion erzielt werden. Immerhin stimmt aber die Asymmetrie des Prozesses in den beiden Okzipitallappen, wobei die rechte Seite wesentlich mehr

befallen war als die linke, mit einer linksseitigen Hemianopsie überein, zumal auf der linken Seite ja auch noch spärliche Fasern im Stratum sagittale externum, der eigentlichen Sehstrahlung, erhalten waren.

Die weitere Frage, warum der Patient an der Klinik auch nicht mehr auf rechtsseitige Reize reagierte, läßt sich schwer entscheiden, zumal sich nicht erheben läßt, von welchem Zeitpunkt vor der Aufnahme die Beobachtung der Eltern über eine einseitige optische Wahrnehmung stammt. Hier bot er jedenfalls das Bild einer völligen Amaurose, ohne daß die Frage eines restlichen zentralen Sehens überhaupt berücksichtigt werden kann, da selbst Erwachsene, wie Bing (3) ausführt, erst durch eine ärztliche Untersuchung ihres minimalen restlichen Sehfeldes sich bewußt werden.

Von besonderem Interesse ist aber trotzdem unter den gegebenen Bedingungen, daß beiderseits eine Lichtreaktion der Pupillen zu erzielen war, ein Befund, der bei Hemianopsien durch Occipitallappenläsionen charakteristisch ist und als das Wernickesche Phänomen bezeichnet wird, durch die Schwierigkeit einer einwandfreien Prüfung aber an Bedeutung einbüßt. In diesem Fall, wo zur Zeit der Untersuchung eine beiderseitige Hemianopsie anzunehmen war, kommt dieser Reaktion mehr Beweiskraft zu, sofern sie nicht doch durch ein erhaltenes zentrales Sehen bedingt war. Immerhin verdient in diesem Fall das Bestehen der Pupillenreaktion doch eine gewisse Beachtung, da die Degenerationen bereits bis in die primären Sehzentren vorgedrungen waren, insofern die beiden Corpora geniculata lateralia eine weitgehende Entmarkung aufweisen und gerade das Bestehen einer Lichtreaktion die Intaktheit der primären Sehzentren erwarten läßt.

Ich will diese Arbeit nicht abschließen, ohne daß ich auch noch an dieser Stelle Herrn Professor Marburg für die freundliche Aufnahme in seinem Institut und für seine mühevolle Unterstützung bei den histologischen Untersuchungen meinen aufrichtigsten Dank ausspreche.

Literatur.

1. Anton, Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde. Berlin, 1926.
2. Anton und Zingerle, Bau, Leistung und Erkrankung des menschlichen Stirnhirnes. Graz, 1902.
3. Bing, Gehirn und Auge. Berlin, 1923.
4. Bonvicini (Duret), Handbuch der Neurologie des Ohres. Wien-Berlin, 1926.
5. Bonvicini und Redlich, Über das Fehlen der Wahrnehmung der eigenen Blindheit. Leipzig-Wien, 1908.
6. Bonvicini und Redlich, Neurolog. Centralblatt 1911.
7. v. Economo und Karplus, Arch. f. Psych., Bd. 46, 1910.
8. Neurath, Arbeiten aus dem Neurolog. Institut Wien, Bd. 17, 1908.
9. Niessel von Mayendorf, Arch. f. Psych. u. Neur., Bd. 61, und Arch. f. Psych. u. Neur., Bd. 63.
10. Obersteiner und Redlich, Arbeiten aus dem Neurolog. Institut, Wien, 1902.
11. Pfeifer, R. A., Myelogenetische-anatomische Untersuchungen über das kortikale Ende der Hörleitung. Leipzig, 1920.
12. Quensel, Beiträge zur Großhirnfaserung. Monatsschr. f. Psych. und Neurolog., Bd. XX, 1909.

Erklärung der Abbildungen.

Brach. qu. post. = Brachium quadrigeminum posterius
Caps. ext. = Capsula externa
Caps extr. = Capsula extrema
Ch. opt. = Chiasma opticum
Cing. = Cingulum
Col. For. = Columnae fornicis
Com. ant. = Commissura anterior
Corn. A. = Cornu Ammonis
Cor. call. = Corpus callosum
Corp. gen. lat. = Corpus geniculatum laterale
Corp. gen. med. = Corpus geniculatum mediale
Corp. mam. = Corpus mammillare
Corp. qu. ant. = Corpus quadrigeminum anterius
Cu. = Cuneus
Fas. ret. = Fasciculus retroflexus Meynerti
Fim. Hipp. = Fimbria Hippocampi
Forn. = Fornix
G. temp. inf. = Gyrus temporalis inferior
G. temp. sup. = Gyrus temporalis superior
Gyr. trans. = Gyrus transversus
Lob. temp. = Lobus temporalis
Nucl. rub. = Nucleus ruber
Oc. temp. lat. = Gyr. occipito-temporalis lateralis
Str. sag. int. = Stratum sagittale internum
Tap. = Tapetum
Vicq. = Vicq d'Azyrsches Bündel

Auf allen Abbildungen außer der Abb. 7a ist die rechte mit der linken Seite vertauscht.

Zur Pathologie der Paralysis agitans.

Von

Benjamin Pushkin, Baltimore.

Mit 5 Abbildungen im Text.

Wie bekannt, war Charcot der erste — und seine Schule schloß sich ihm an —, der die These aufstellte, daß eigentlich zwischen der motorischen Bahn und der sensiblen Bahn in der Kapsel eine Fasergruppe bestehen müsse, deren Erkrankung zur Hyperkinese führt. Diese These, die also ein eigenartiges System gleichsam im Gebiete der Pyramidenbahn für die Hemichorea in Anspruch nimmt, wurde später von Kahler und Pick (1879), wenn man so sagen darf, ausgebaut. Sie nahmen an, daß die posthemiplegische Bewegungsstörung dann auftritt, wenn die Pyramidenbahn irgendwie gereizt wird, was natürlich dort am leichtesten ist, wo sie ein geschlossenes Bündel bildet.

Erst viel später ist man dahinter gekommen, in diesen eigenartigen Bewegungsstörungen Ausfallserscheinungen zu sehen, anfangs solche zentripetaler Systeme, später solche zentrifugaler extrapyramidaler, und die zusammenfassende Darstellung in aller erster Linie von F. H. Lewy[1]) über die Paralysis agitans, von Jakob[2]) über die extrapyramidalen Erkrankungen, zeigen ungefähr, wieweit man seit Wilsons grundlegender Entdeckung in dieser Beziehung gekommen ist. Zuletzt hat Kamin[3]) im Wiener neurologischen Institut diese Frage kurz bearbeitet, das auch für den vorliegenden Fall wesentlichste Literaturmaterial zusammengestellt, so daß hier von einer Wiederanführung desselben abgesehen werden kann.

Wenn ich trotzdem an die Bearbeitung eines Falles herantrete, der vielleicht an sich nicht einen besonderen Ausnahmsfall darstellt, so geschieht das in erster Linie deshalb, um zu sehen, wie die alten Theorien, die ich eingangs erwähnte, mit den modernen übereinstimmen, d. h. wie verhält sich eine Paralysis agitans bei gleichzeitiger Pyramidenläsion?

Ich möchte zunächst kurz die Krankheitsgeschichte und den Befund in meinem Fall anführen:

---

[1]) Lewy F. H., Die Lehre vom Tonus und der Bewegung. Verlag J. Springer, Berlin. 1923. S. 544.

[2]) Jakob A., Die extrapyramidalen Erkrankungen. J. Springer, Berlin, S. 99.

[3]) M. Kamin, Zur Lokalisationsfrage der posthemiplegischen Athetose. Arbeiten aus dem Neurol. Institut an der Wiener Univ., Bd. 33, Heft 2 und 3.

Der 58 Jahre alte L. St., Agent, hat eine belanglose Familienanamnese. Mit 23 Jahren stürzt er von einer Leiter auf die linke Schulter. Es bestanden durch ein halbes Jahr Schmerzen. Er konnte den Arm nicht gut heben. Im Alter von 40 Jahren überstand er Mumps. Im Alter von 47 Jahren ungefähr bemerkte er, daß er mit der linken Hand zittere und eine gewisse Unsicherheit in den Fingern habe, da er feinere Gegenstände nicht halten könne. Später trat ein gleiches rechts auf, aber nicht so intensiv. Der ganze linke Arm wurde steif und bei aktiven Bewegungen gehemmt. Es bildete sich die Pillendreherhandstellung aus. Es ist klar, daß der Patient auch im Schreiben behindert wurde. Dem Patienten fiel ferner auf, daß das Zittern in der Ruhe besonders hervortrat. Er geht jetzt langsamer als früher. Sonst wäre noch eine leichte Herzverbreiterung zu erwähnen und die Tatsache, daß er seit vier Jahren an Pollakisurie leidet.

Der objektive Befund im Jahre 1919 ergibt — um nur das Positive anzuführen — Nystagmus beim Blick nach beiden Seiten, Lidtremor bei Augenschluß, Zungen- und Handtremor, links mehr als rechts. Verlangsamung der Bewegungen ohne eigentliche Parese. Tonussteigerung links mehr als rechts. In den Reflexen der oberen Extremitäten keine Veränderung; ebenso keine der Hautreflexe. Dagegen finden sich an den unteren Extremitäten links die Patellarsehnenreflexe deutlicher als rechts, ebenso die Achillesreflexe. Sensibilität frei. Störungen in der Miktion. Die damalige Behandlung in der Heilanstalt Maria-Theresienschlössel, der wir die Krankengeschichte verdanken, wofür an dieser Stelle besonders gedankt sei, führte zu einer Besserung des Allgemeinzustandes, so daß der Kranke nach Hause entlassen werden konnte. Bei der Entlassung zeigte sich der gleiche Befund. Der Gang war sehr langsam mit vorgebeugtem Körper, maskenartige Starre des Gesichtes, aber keine Pro- und Retropulsion.

Im Jahre 1925 wurde der Patient wieder aufgenommen. Es hatte sich nämlich in der Zwischenzeit, besonders in den letzten zwei Jahren, der Zustand enorm verändert. Es trat vermehrter Speichelfluß auf. Er konnte seinem Beruf als Vertreter nicht mehr nachgehen. Das Zittern wurde grobschlägiger, die Akinese zunehmend. Dazu trat eine gedrückte Stimmung. Er wurde weinerlich, machte einen Selbstmordversuch.

Bei der neuerlichen Untersuchung zeigte sich, daß der Kopf nach vorn geneigt gehalten wird, das Kinn fast die Brust berührt, starker Speichelfluß, der Mund meist geöffnet. Salbengesicht. Sprache monoton und leise. Die oberen Extremitäten zeigen einen starken Rigor beiderseits. Starker grobschlägiger Tremor der Hände in der Ruhe, bei Intention eher nachlassen. Grobe Kraft, Sensibilität ohne Befund. Beim Heben der Beine Zittern der Füße, links mehr als rechts. Auch hier besteht ein kräftiger Rigor links mehr als rechts. Vielleicht sind die Patellarreflexe links eine Spur lebhafter. Die Achillesreflexe sind gleich. Beim Oppenheimschen Versuch tritt ein Wackeln der großen Zehe nach oben und unten auf, wiederum links mehr als rechts. Der Gang ist kleinschrittig. Rumpf nach vorn gebeugt, kein Pendeln der Hände.

Eine leichte fieberhafte Erkrankung heilt während des Spitalsaufenthaltes aus und unter Luminal-Atropin zeigt sich auch eine minimale Besserung in den Spannungen.

Im weiteren Verlaufe verschlimmerte sich der Krankheitsprozeß so, daß der Patient seit 1928 bettlägerig ist. Die Sprache wird immer undeutlicher, verwaschen. Es treten Schmerzen beim Urinieren auf und schließlich wird der Kranke in die urologische Abteilung des Krankenhauses der Stadt Wien gebracht, wo eine chronische Zystopyelitis festgestellt wurde, die eine Urininkontineaz zur Folge hatte.

Die neurologische Untersuchung im Beginn des Jahres 1929 stellte die typische Paralysis agitans fest; der Nystagmus, der früher vorhanden war, ist verschwunden, dagegen konnten beiderseits die Bauchdeckenreflexe nicht ausgelöst werden. Es bestand ein starker Spasmus in den Extremitäten, ohne daß der Reflex eine Steigerung aufwies. Nur das Zehenphänomen von Babinski war positiv. Der Rigor wurde

als Spasmus aufgefaßt, was zur Folge hatte, daß multiple enzephalo-malazische Herde mit Beteiligung der Stammganglien angenommen wurden.

Der Patient starb am 13. April 1929.

Der Obduktionsbefund ist für unsere weiteren Untersuchungen belanglos (Cystopyelonephritis, Pneumonie ausgenommen). Darum soll er nicht weiter angeführt werden.

Die Untersuchung des Zentralnervensystems wurde in der Weise vorgenommen, daß zwar nicht der ganze Hirnstamm, aber doch die wesentlichsten Teile desselben zur Untersuchung kamen.

In der Medulla oblongata kann man eigentlich keine auffallenden Veränderungen wahrnehmen. Wenn man die beiden Pyramiden vergleicht, so



Abb. 1. Subst. nigra links (Übersicht).

zeigen sie ein entsprechend großes Faserareal und auch die Gliasepten sind keineswegs verbreitert oder verdickt. Jedenfalls läßt sich ein deutlicher Unterschied zwischen rechts und links nicht zeigen. Das gleiche gilt für die anderen Systeme der Medulla oblongata. Auch das Kleinhirn zeigt an Weigert-Präparaten keine abnorme Bildung.

Hämalaun-Eosin-Präparate der Medulla oblongata lassen ein ganz mäßiges meningeales Infiltrat erkennen, aber kaum sichtbar besonders im Sulcus longitudinalis ventralis. Die Gefäße sind etwas wandverdickt. Die Glia zeigt, wie schon an Weigert-Präparaten zu sehen war, eigentlich keine Verbreiterung der Septen, weder in der Pyramidengegend noch in anderen Gebieten. Auch der Zellreichtum der Medulla oblongata erscheint entsprechend. Das einzige, was man an einzelnen Stellen wahrnehmen kann, ist ein leichtes perivaskuläres Ödem, eine Verbreiterung der perivaskulären Räume, eine Abhebung der Adventitia und vielleicht auch eine Vermehrung der Zellen in der Adventitia. Auch in den oraleren Abschnitten der Medulla oblongata zeigen sich die gleichen Verhältnisse. Gefäßwandverdickung, leichte Erweiterung der perivaskulären Räume, leichte Vermehrung von Zellen in der Adventitia, keine deutlichen, degenerativen Veränderungen in den Fasersystemen, besonders nicht in der Pyramidenbahn. Die gleichen Verhältnisse finden sich auch am

Anfangsteil der Brücke im Gebiet des Fazialiskerns. Immer wieder fällt die Intaktheit der beiden Pyramidenbahnen auf. Im oraleren Abschnitt der Brücke

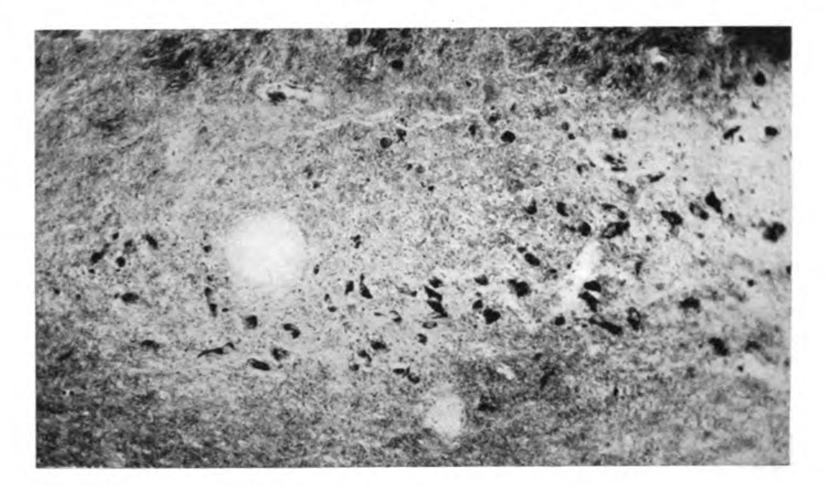


Abb. 2. Subst. nigra (Detail).

sind die Schnitte etwas schief und treffen ventral das Brückengebiet, dorsalwärts das vollentwickelte Mittelhirn. Hier ist vor allem das Verhalten der



Abb. 3. Subst. nigra rechts (Cysten).

Substantia nigra bemerkenswert. Schon an den nach Weigert-Pal gefärbten Präparaten bemerkt man, daß die Zellen der Substantia nigra links verhältnismäßig sehr spärlich sind (Abb. 1). Es sind die medialen und die lateralen Zellen auf der linken Seite nahezu verschwunden und nur die intermediäre Gruppe erscheint noch vorhanden, aber auch diese ist im Zustande schwerer Degeneration, indem freies Pigment den Zelluntergang anzeigt

(Abb. 2). Auf der rechten Seite haben die perivaskulären Störungen so beträchtliche Grade angenommen, daß es zur Bildung kleiner perivaskulärer Zysten gekommen ist, ja an einer Stelle zur Bildung einer größeren Zyste. Auch dort, wo diese Zystenbildungen nicht so ausgesprochen sind, lassen sich die Ausfälle der Zellen in der Substantia nigra auf die leichteste Weise erkennen (Abb. 3). Diese Ausfälle, rechts bis fast zur völligen Vernichtung gediehen, sind beim Vergleich von Schnitten orokaudal auf beiden Seiten immer

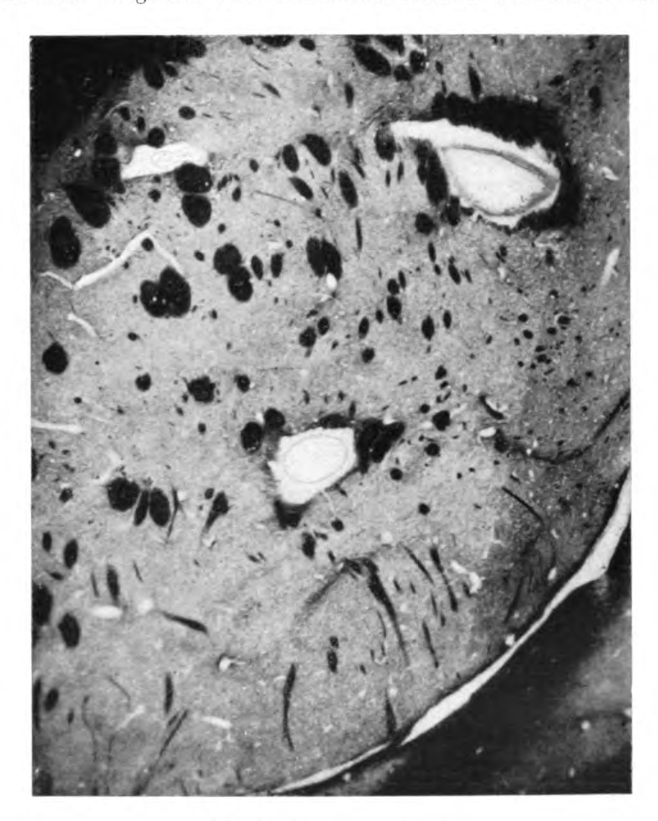


Abb. 4. Putamen-Gefäße.

nachweisbar. Die Hämalaun-Präparate zeigen mit absoluter Deutlichkeit, daß es sich bei den Spaltbildungen in der Substantia nigra nicht um Artefakte handelt, sondern um deutliche Zystenbildung, wobei die Gliareaktion aber eine verhältnismäßig geringfügige ist. Auffallend bleibt nur der große Ausfall an Zellen der Substantia nigra, und zwar ein diffuser Ausfall, der bald mehr die lateralen, bald mehr die medialen Teile betrifft, am wenigsten das intermediäre Gebiet.

Das Thalamusgebiet zeigt eigentlich im Thalamus selbst keine wesentliche Störung. In den kaudalen Partien des Linsenkerns sieht man, wie auch in den anderen Abschnitten desselben die perivaskulären Räume sehr wesentlich

erweitert (Abb. 4), aber vorwiegend im Putamen, nicht im Globus pallidus, der auffällig intakt ist. Das Auffallendste ist, daß man im Putamen auch die Kapillaren und die Arteriolen deutlich wahrnehmen kann, die Gefäße erscheinen gestreckt, wandverdickt (Abb. 5). Eine Desintegration aber ist im Putamen vielleicht nur an einer ganz kleinen Stelle wahrzunehmen. Auch hier ist das Verhältnis der beiden Seiten das gleiche.

Ganz analoge Verhältnisse findet man in dem Mittelstück des Nucleus caudatus, freilich nicht so ausgesprochen wie im Putamen. Auch in den



Abb. 5. Putamen-Gefäße.

oraleren Abschnitten des Putamens zeigen sich die gleichen Verhältnisse des Vortretens der Kapillaren. An einzelnen größeren Gefäßen ist schon eine perivaskuläre Desintegration wahrzunehmen. Auffallend ist, daß das vordere Ende des Nucleus caudatus also der Kopf, verhältnismäßig besser erhalten ist als das Putamen, indem er die Gefäße verhältnismäßig nicht so deutlich erkennen läßt. In der inneren Kapsel läßt sich keine deutliche Degeneration wahrnehmen. Rechts ist vollständig identisch mit links. Auch die angrenzenden Inselwindungen lassen die Gefäße wie starre Rohre hervortreten, ohne eine perivaskuläre Degeneration zu zeigen. Hämalaun-Eosin-Präparate lassen die geschilderten Verhältnisse noch deutlicher erkennen. Hier sieht man die Fibrose der Kapillarwände und der Wände der kleineren Gefäße, auch eine deutliche Sklerose der Arterienwand. Man sieht fast kaum mehr die Kerne der Media und Adventitia. Nur das dünne Häutchen der Intima läßt sich erkennen. An den Venen sieht man neben einer deutlichen Verbreiterung des

Lumens einzelne kleine Exsudathäufchen, die an den Arterien vollständig fehlen. Überall tritt die Sklerose, das perivaskuläre Ödem, die reaktive Wucherung der Glia hervor, während die Zellen und Fasern eigentlich vollständig intakt erscheinen.

Untersucht man die größeren zuführenden Arterien, so kann man auch an ihnen perivaskuläre Rundzellenanhäufungen wahrnehmen, die zum Teil innerhalb, zum Teil aber außerhalb der Adventitia gelegen sind und den freien Raum zwischen Gefäßwand und Gehirn einnehmen.

Im oralsten Abschnitt, wo das Putamen und der Kaudatuskopf allein zu sehen sind, zeigt sich der deutliche Gegensatz zwischen der Gefäßveränderung im Putamen und jener im Kaudatuskopf. Im ersteren ist der Prozeß wesentlich weiter vorgeschritten als im letzteren.

Außerdem wurde noch das Stirnhirn untersucht, das eigentlich eine auffallend gute Entwicklung sowohl der tangentialen als der radiären Schichten und des tieferen Marks zeigt. Eine in der obersten Stirnwindung scheinbar hervortretende Aufhellung schwindet allmählich. Es zeigt sich, daß hier nur die graue Schicht, nicht aber der Markstrahl angeschnitten wurde. Auffällig ist auch in der Rinde das Verhalten der Gefäße. Auch hier die Sklerose mit dem perivaskulären Ödem, ohne daß jedoch die Schichtung und die Zellform gelitten hätte. Auch hier ist das Verhalten beider Seiten gleich.

Wenn wir also zusammenfassen, so zeigt sich als anatomisches Substrat der klinischen Erscheinungen ein Doppeltes: Erstens Veränderungen des Mesoderms. Eine eigenartige Sklerose der Gefäße mit perivaskulärem Ödem und beginnender Desintegration. An den Venen und den Arterien kann man gelegentlich eine minimale Anhäufung von Rundzellen wahrnehmen, die auch in den Meningen anzutreffen ist. Die Lokalisation dieser Veränderungen ist sehr merkwürdig. Am schwersten gestört ist das Gebiet der Substantia nigra, wo es auf einer Seite sogar zur Bildung zystöser Hohlräume kommt. Weiters ist das Putamen bilateral symmetrisch schwerer gestört als die übrigen Teile, indem hier die Kapillarsklerose so deutlich ist, daß das Präparat alle Gefäße mit einer besonderen Klarheit hervortreten läßt.

Entsprechend diesen Veränderungen finden wir in der Substantia nigra schwere Ausfälle der Zellen, Ausfälle, die eigentlich im Putamen nicht zu sehen sind. Der Globus pallidus zeigt überhaupt keine Abweichung von der Norm. Auch die Hirnrinde des Stirnhirns zeigt trotz der Arteriosklerose keine schweren deutlichen Ausfälle.

Wenn wir nun versuchen, die klinischen Erscheinungen mit dem anatomischen Befund in Einklang zu bringen, so zeigt sich, daß es sich hier um einen typischen Fall einer Paralysis agitans handelt. Neben der Paralysis agitans treten jedoch, was bei der genauen wiederholten Untersuchung durch Redlich festgestellt wurde, leichteste Halbseitenerscheinungen auf, und zwar zuungunsten der linken Seite hervor, wo sich, wenn auch nur angedeutet, neben den Symptomen der Paralysis agitans Pyramidenzeichen finden.

Besonders in der letzten Zeit war das Babinskische Zehenphänomen positiv, Ferner muß man bei der Beurteilung des pathologischen Befundes

nicht außer acht lassen, daß der Kranke längere Zeit vor seinem Tode an einer fieberhaften Zystopyelitis gelitten hat und daß er an einer Pneumonie zugrunde ging.

Versuchen wir nun die Erscheinungen der Klinik mit jenen der histologischen Untersuchung des Gehirns in Parallele zu bringen, so muß man zunächst hervorheben, daß die klinische Diagnose multiple encephalo-malazische Herde mit Beteiligung der Stammganglien gerade mit Rücksicht auf die Pyramidenzeichen gestellt wurde, denn sonst hätte man von vornherein nur an eine reine progressive Paralysis agitans gedacht.

Drei Reihen von Erscheinungen haben sich nun pathologisch-histologisch nachweisen lassen. Zuerst Zeichen einer leichten entzündlichen Reizung. Ich kann diese Zeichen aber keineswegs als primäre ansehen, da ihre Intensität eine absolut geringfügige ist, da sich der Prozeß, wenn auch die Arterien nicht verschont sind, vorwiegend an den Venen findet und da er sich mit einem perivaskulären Ödem verbindet, wie man es gelegentlich bei schwerer Pneumonie zu sehen gewohnt ist. Wir werden also diesen entzündlichen Vorgang kaum in ätiologische Beziehung zur Krankheit setzen können. Erstens wegen der geringfügigen Intensität und zweitens weil er zur Genüge durch die begleitende Infektion erklärt erscheint und drittens müssen wir hervorheben, daß gerade an jenen Stellen, wo der Prozeß seine größte Intensität erreicht hat, die Entzündungserscheinungen verhältnismäßig geringfügig sind.

Die zweite Gruppe der Veränderungen betrifft die Gefäße. Hier haben wir die deutlichen Zeichen der Wandveränderungen der Gefäße im Sinne einer Arteriosklerose, wobei zu betonen ist, daß die Intima intakt, die Media vorwiegend betroffen erscheint, aber auch die Adventitia nicht den Charakter der normalen aufweist. Die Gefäße sind wandverdickt, verbreitert und zeigen besonders in den Kapillaren, deren Sklerose stark in die Augen fällt, statt des gewundenen einen mehr gestreckten Verlauf. Das Wesentlichste dieses Prozesses aber ist, daß er das Gehirn ganz ungleichmäßig befällt. Zwei Stellen treten diesbezüglich am deutlichsten hervor. Das eine ist das Putamen, bei dem jedoch eigentlich nur die Gefäßreaktion deutlich ist, Ausfälle oder grobe Zellveränderungen aber nicht nachzuweisen sind. Auffällig ist, daß der Nucleus caudatus und der Globus pallidus intakt sind. Das zweite Gebiet, das schwerer noch als das Putamen ergriffen ist, ist die Substantia nigra. Hier haben wir schwerste Zellausfälle in allen Zellagen. Die erhaltenen Zellen zeigen schwere Degeneration, Freiwerden des Pigments und hier erreicht die Gefäßveränderung tatsächlich so hohe Grade, daß sich zystenähnliche Räume bilden. Aber auch hier ist keine Malazie, sondern nur ein etwas über das gewöhnliche Maß hinausgehendes Ödem mit Bildung eines état lacunaire.

Auffällig muß erscheinen, daß die Pyramiden in der Medulla und Brücke sowie im Mittelhirn keinerlei Zeichen einer nennenswerten Affektion geboten haben, vor allem keine Differenz zwischen rechts und links. Auch in der Kapsel kann man eine Degeneration nicht wahrnehmen und die motorische Rinde sowie die Rinde des Stirnhirns erweist sich vollständig gut entwickelt. Es ist also schwer festzustellen, woher die Pyramidenzeichen stammen.

Leider ist eine Untersuchung des Rückenmarks nicht vorgenommen worden. Es wäre nicht ausgeschlossen, daß hier die Ursache für die Erscheinungen der Pyramidenläsion zu finden gewesen wären. Jedenfalls kann man aus diesem Befund schon schließen, daß eine Pyramidenbahnschädigung für das in Rede stehende Syndrom überhaupt nicht in Frage kommt und es ist äußerst interessant, daß nur zwei Teile des Gehirns sich als wesentlich geschädigt erweisen: Das ist das Putamen infolge der eigenartigen Gefäßstörung und die Substantia nigra, die einen überaus starken Zellausfall und schwerste Zelldegenerationen ausweist.

Wir werden darum nicht fehlgehen, wenn wir den Rigor hier auf die Schädigung der Substantia nigra beziehen, wobei ich keineswegs auf die Kontroversen in der Literatur eingehen möchte, da es sich ja nur um die Mitteilung eines allerdings ziemlich eigenartigen Falles handelt. Ob der Schütteltremor, ob die anderen Erscheinungen, welche der Paralysis agitans eigen sind, auf die eigenartige Störung im Putamen zurückzuführen sind, möchte ich nicht entscheiden. Wenn man die Gefäße dieses Hirnabschnittes untersucht, dann muß man zugestehen, daß die Trophik des Organs schwer gelitten haben muß, ein Umstand, der sich sicher in der Funktion des Organs zum Ausdruck gebracht haben wird.

Es handelt sich hier offenbar um einen jener Fälle von Früharteriosklerose, wie sie jetzt immer mehr und mehr bekannt werden, Fälle, die das eine Mal mehr lokalisierte Prozesse im Sinne der Läsion eines größeren Hirngefäßes bedingen, also Blutungen oder Erweichungen, das andere Mal diffuse Prozesse im Sinne schwerer trophischer Störungen mit Schädigung der funktionierenden Elemente.

Es erscheint notwendig, alle Fälle von Paralysis agitans genauestens zu untersuchen, da wir bei dieser Krankheitsgruppe sicherlich nicht identische pathologisch-anatomische Grundlagen finden werden und da die Analyse der einzelnen Fälle uns eher in den Stand setzen wird, den Mechanismus der extrapyramidalen Bewegungsstörungen in ein gewisses System zu bringen.

Beitrag zur ontogenetischen Entwicklung der Schichten der Calcarinarinde.

Vorläufige Mitteilung.

Von

Benjamin Pushkin, Baltimore (U. S. A.).

Mit 4 Abbildungen im Text.

In seinen ersten Arbeiten über die zytoarchitektonische Felderung der Großhirnrinde aus dem Jahre 1903 und 1904 hat Brodmann darauf hingewiesen, daß beim Fötus und auch noch in den ersten Lebenswochen eine viel größere Übereinstimmung im Bau der verschiedenen Cortexabschnitte besteht als beim Erwachsenen. Er konnte — und zwar geht er von einem Fötus von acht Monaten aus — zeigen, daß sich die später differenzierenden anatomischen Rindenfelder auf einen einheitlichen Urtypus zurückführen lassen, und zwar eine Sechsschichtenrinde. Er meint dabei, daß, wenn man von einigen kleinen Differenzen absieht, für solche Schichtuntersuchungen der 8. bis 9. Fötalmonat am geeignetsten sei. Dieser Grundtypus findet sich auch in der Nachbarschaft der Calcarina und zeigt die bekannten sechs Schichten Brodmanns:

1. Die Lamina zonalis (Molekularschicht),
2. die Lamina granularis externa (Schicht der kleinen Pyramiden),
3. die Lamina pyramidalis (Schicht der mittelgroßen Pyramiden),
4. die Lamina granularis interna (eigentliche Körnerschicht),
5. die Lamina ganglionaris (Schicht der großen Pyramiden),
6. die Lamina multiformis (Spindelzellschicht).

Wenn auch diese sechs Schichten durch die charakteristische Zellform beim achtmonatigen Fötus noch nicht so deutlich erkennbar sind, so läßt sich doch hier die dichtere oder lockerere Fügung des Zellmaterials erkennen und die genannten Schichten abgrenzen. In dem gleichen Embryonalmonat kann Brodmann in der Fissura Calcarina aber bereits eine Unterteilung der IV. Schicht in drei Lamellen vornehmen, der VI. in zwei, also ganz analog wie wir es später beim Erwachsenen finden. Er spricht bei der IV. Schicht dann von einer Lamina granularis interna superficialis intermedia und profunda. Die VI. Schicht teilt er in eine Lamina triangularis und fusiformis. Die Lamina intermedia entspricht dem Vicque d'Azyrschen Streifen.

Economo und Koskinas haben in ihrem grundlegenden Werk natürlich Bezug genommen auf diese Angaben Brodmanns und ganz kurz auch frühere Stadien herangezogen, allerdings solche, bei welchen von einer Schichtbildung noch nicht die Rede ist.

Ich will nun im folgenden versuchen, die Schichtbildung in jener Zeit zu studieren, die nach dem vierten Monat liegt, wo also die Formbildung des Organs abgeschlossen und die Innenentwicklung bereits bemerkbar wird. Da diese Stadien vom 4. bis 6. Lebensmonat nichts wesentlich Differentes enthalten, so habe ich zunächst Föten vom 6. Lebensmonat beginnend untersucht und will nun über die Resultate dieser Untersuchungen kurz berichten.

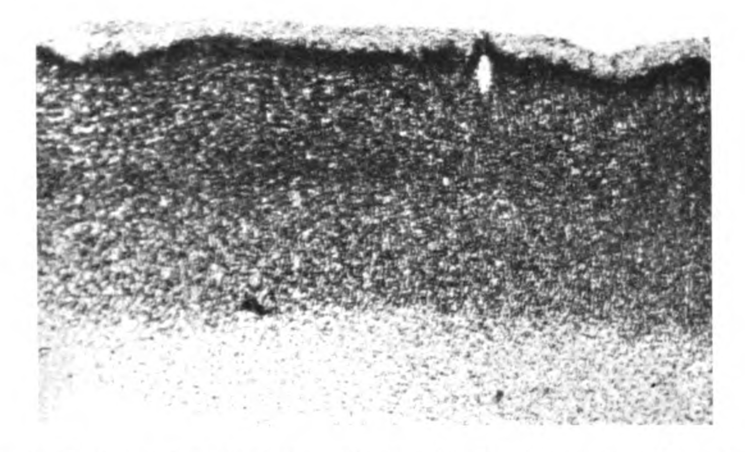


Abb. 1. VI. Monat, links Calcarina. (Man beachte den Übergang zur Umgebung.)

Wenn man das Rindenbild in der Umgebung der Fissura Calcarina betrachtet (Abb. 1, rechts), so zeigt sich bei genauester Untersuchung kaum eine Andeutung einer Schichtdifferenz und nur an einzelnen Stellen, besonders an den dunkler gefärbten, hat man den Eindruck, als ob die Peripherie dichter wäre, dann eine etwas lockerere Zellmasse sich findet, dann wieder eine streifenförmige von dichteren Zellen, Zellen, denen wieder ein Streifen von lockereren Zellen folgt. Sehr scharf ist diese Differenzierung aber nicht. Man kann sie nur bei schwacher Vergrößerung eben gerade bemerken. Nur die periphere Schicht ist vielleicht dichter.

Was nun die einzelnen Zellen anlangt, so ist man nicht in der Lage, eine Differenzierung dieser vorzunehmen. Man sieht wohl am Nissl-Präparat große Kerne, die aber alle ziemlich gleichmäßig erscheinen und von einem Plasmasaum umgeben sind, der noch keinerlei deutliche Differenz erkennen läßt. Dort, wo die Calcarina beginnt, ändert sich das Bild deutlich, denn hier lassen sich bereits die Schichten leicht abtrennen (Abb. 2). Zunächst findet sich an der Oberfläche eine molekulare Schicht, dann folgt eine schmale Lage dicht gedrängter Zellen, worauf sich als dritte Schicht eine von lockerer ge-

fügten Zellen angrenzt. Dann folgt wieder auf einen Streifen dichterer Zellen eine lockerere Schicht und schließlich wiederum eine dichtere Zellanordnung, die jedoch nicht die Dichte der der zweiten und vierten Schicht erreicht. Wir haben hier ein Bild vor uns, wie es Brodmann für die Rinde in der Umgebung der Calcarina für den 8. Monat zeichnet, d. h. einen sechsschichtigen Rindentypus, der sich aber so deutlich von der Umgebung absetzt, daß wir keinen Zweifel haben, wo die Calcarina beginnt und das Nachbargebiet aufhört. Jedenfalls ist es in diesem Entwicklungsstadium in der Rinde, die nicht der Calcarina angehört, unendlich schwer, eine Differenzierung vorzu-



Abb. 2. VI. Monat, Calcarina.

nehmen. Man kann höchstens die molekulare und die II. Schicht deutlich erkennen. Was unter der II. Schicht ist, läßt kaum oder nur mit allergrößter Mühe eine Differenzierung wahrnehmen. Es ist auffällig, wie gut demgegenüber die Calcarina den Sechsschichtentypus repräsentiert. Diese Verhältnisse beziehen sich nicht etwa auf einen Teil der Calcarina, sondern betreffen die ganze Calcarinarinde.

Im 7. Monat hat sich in der Umgebung der Calcarina das Bild nicht sehr wesentlich verschoben, vielleicht mit der Ausnahme, daß die Aufhellung unterhalb der IV. Schicht jetzt deutlicher geworden ist, wodurch die V. und VI. Schicht sehr gut hervortreten. Auch die II. Schicht ist sehr deutlich. Aber die III. und IV. Schicht lassen eigentlich noch keine scharfe Differenz erkennen. Auch hier ist die Calcarina sehr wesentlich in der Entwicklung fortgeschritten. Die I. und II. Schicht sind jetzt sehr deutlich. Die III. Schicht

zeigt noch keine Differenzen, d. h. sie ist ziemlich gleichmäßig locker. In der IV. Schicht bereitet sich bereits eine Differenzierung vor, die aber nicht regelmäßig ist. Man kann an einzelnen Stellen sehen, wie die dichter gefügte IV. Lage ein wenig auseinander weicht und zwischen sich einen helleren Streifen erkennen läßt. Die V. Schicht ist jetzt sehr deutlich, die VI. Schicht zeigt auch eine mehr dichte und eine mehr lockere Lage, so daß wir im 7. Fötalmonat bereits jenen Schichtenbau angedeutet finden, der die spätere

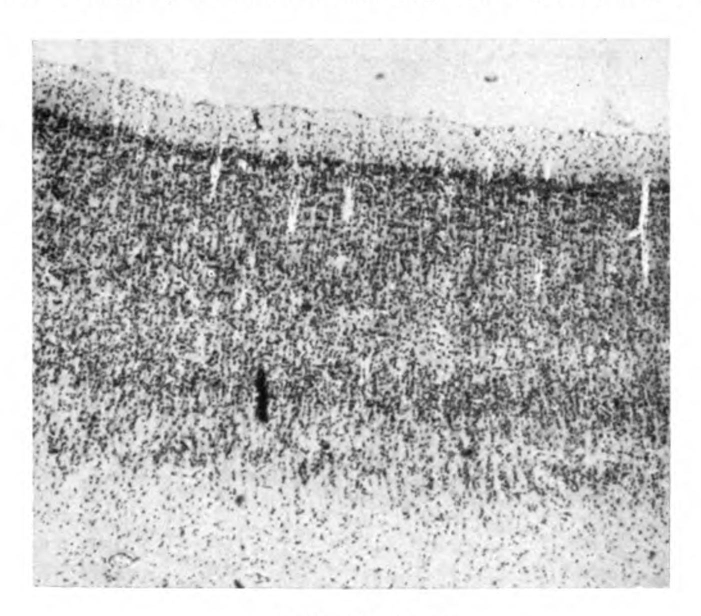


Abb. 3. IX. Monat.

Calcarina auszeichnet. Die Ganglienzellen sind nicht wesentlich besser entwickelt als in dem vorigen Stadium.

Im 8. Monat sind die Verhältnisse von Brodmann entsprechend beschrieben worden und zeigen gegenüber dem 7. Monat eigentlich nur einen ganz geringfügigen Fortschritt. Dagegen kann man bei den Untersuchungen von Fällen aus dem 9. Monat (Abb. 3) erkennen, daß jetzt auch in den Partien neben der Calcarina der Sechsschichtentypus ganz deutlich wird. Die Rinde wird breiter, die Zellen stehen lockerer auch dort, wo sie früher sehr dichtgefügt waren. Das gilt besonders für die III. und V. Schicht, wodurch die anderen Zellschichten jetzt deutlich hervortreten. Vergleicht man die Calcarinarinde mit der Nachbarschaft, so fällt zunächst deren Schmalheit ins Auge. Die Molekularschicht schon ist etwas schmäler, die zweite Schicht scheint dichter, stellt aber einen ganz dünnen Streifen dar. Die III. Schicht zeigt die Zellen nur auffallend locker und in der IV. Schicht kann man noch immer nicht die scharfe Distinktion der drei Zellagen wahrnehmen, wie sie dem Entwickelten zukommt. Die auffallende Helligkeit der V. Schicht und die ver-

hältnismäßig große Zellarmut der VI. Schicht fallen in die Augen. Hier kann man eine Zweiteilung vornehmen. Aber die Teilung der IV. Schicht ist auch hier noch nicht ausgesprochen. Als Auffälligstes im 9. Monat erscheinen die Aufhellungen der Kerne im Nisslbild, sowie der Umstand, daß man nun die Zellen ganz deutlich zu erkennen imstande ist, besonders die Pyramidenzellen und die Zellen der IV. Schicht. Der Unterschied der Bilder vom 9. und 10. Monat ist ziemlich klar (Abb. 4). Das Wesentlichste ist, daß die

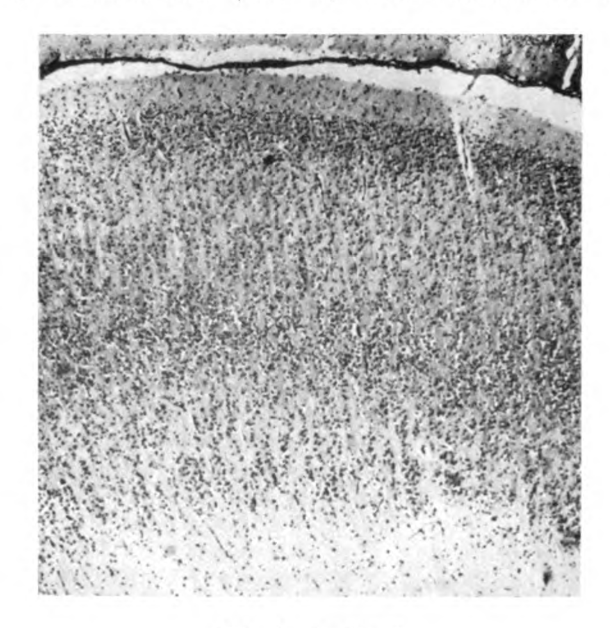


Abb. 4. X. Monat.

Zellschichten lockerer werden, aber eine deutliche Differenz in bezug auf die Zusammensetzung der einzelnen Schichten ist auch im 10. Monat noch nicht scharf erkennbar. Deutlicher wird die Zellform.

Wenn wir also resumieren, so zeigt sich, daß die Entwicklung der Calcarina schon im 6. Lebensmonat soweit vorgeschritten ist, daß sich der sechsschichtige Bau der Rinde deutlich zeigt, während in der Nachbarschaft noch kaum eine Differenzierung in Schichten sichtbar ist. Die Schichtbildung vom 6. Monat aufwärts in der Calcarina bezieht sich eigentlich nur darauf, daß schon im 8., noch deutlicher im 9. Monat, die IV. und VI. Schicht Teilungen erfahren, während, ganz allgemein gesprochen, die Differenz gegenüber früher nur in einem Deutlicherwerden der Schichten durch Lockerung der Zellverbände in die Augen fällt.

Wenn man sich die Frage vorlegt, wodurch diese frühe Entwicklung eventuell bedingt ist, so muß man von der Tatsache ausgehen, daß auch die Furchenbildung nicht gleichzeitig erfolgt und daß offenbar die Schichtbildung mit der Furchenbildung in irgend einem Zusammenhang steht, etwa in der

Weise, daß das Schichtenbild der früher auftretenden Furchen (Primärfurchen) gegenüber jenem der später auftretenden Furchen (Sekundärfurchen) eine bessere Entwicklung besitzen. Äußere Gründe brachten es mit sich, daß diese eben begonnenen Untersuchungen vorzeitig abgebrochen werden mußten, weshalb über die Entwicklung der anderen Primärfurchen und deren Schichtenbilder vorläufig noch nichts ausgesagt werden kann.

Aus dem neurologischen Universitätsinstitut Wien
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg).

Zur Frage des Pseudotumor medullae spinalis.

Von

Dr. B. Bornstein, Krakau.

Mit 3 Abbildungen im Text.

Seit Oppenheim hat man sich gewöhnt, bestimmte Formen lokalisierter spinaler Prozesse als multiple Sklerose zu bezeichnen, auch solche, bei denen die Multiplizität des Prozesses im Beginn nicht nachzuweisen war. Der Begriff lokalisiert ruft den Eindruck hervor, als ob der Prozeß der multiplen Sklerose sich analog jenem der Querschnittsmyelitis lediglich in einem Segment etabliert hätte. Dem ist aber nicht so, sondern es läßt sich in diesem Falle fast immer, wenn auch nicht klinisch, so doch anatomisch, die Multiplizität des Prozesses nachweisen. Diese Fälle sind aber auch deshalb von großer Bedeutung, weil sie gelegentlich das Bild des Tumor medullae spinalis imitieren können. Vielleicht nicht in dessen voller Ausprägung, aber doch so, daß man sich bei der Aussichtslosigkeit jeder anderen Therapie zu einem chirurgischen Eingriff veranlaßt fühlt.

Wenn wir nun bezüglich der Symptomatologie solcher Fälle nachforschen, so zeigt sich eigentlich, daß dieselben nach den neuen Methoden kaum untersucht wurden. Besonders vermißt man Angaben über die Lipjodolfüllung und auch dem Umstand wird meist nicht Rechnung getragen, daß die multiple Sklerose nicht mehr nach der Charcotschen Trias, die in kaum 10% der Fälle zutrifft, beurteilt wird, sondern daß man versucht, die Erscheinungen aus dem pathologischen Geschehen zu erklären, wie das unter anderm Marburg getan hat.

Das Hauptgewicht ist immer auf die Multilokularität des Prozesses zu richten, der meist afebril, chronisch, intermittierend und remittierend verlaufen kann. Es ist nun freilich schwer, diese Forderung immer zu erfüllen. Aber wenn man besonders anamnestisch genau nachforscht, so kann man fast immer eine leichte Remission oder Intermission feststellen, schwerer schon die Multiplizität des Prozesses.

Im folgenden soll nun ein Fall genauer beschrieben werden, der gleichfalls eine gewisse Seltenheit darstellt, da er sich lediglich auf das Rückenmark beschränkt, während man sonst bei genauerer Durchsicht fast immer Herde im Gehirn findet.

Wie Toyama gezeigt hat, sind die Herde im Rückenmark fast immer älteren Datums, als jene des Gehirns und zeigen fast immer die ausgesprochene Sklerose, während im Gehirn der akute Zerfall noch im Gange ist. Jedenfalls muß man, wenn man einen spinalen Fall multipler Sklerose untersucht, auch das Gehirn genauestens durchforschen, um den eventuellen Fortschritt des Prozesses sicherzustellen. Immerhin gibt es eine Reihe von Fällen, die differential-diagnostisch besondere Schwierigkeiten bieten, bei denen es sich nicht sicherstellen läßt, ob eine einfache Myelitis transversa, eine m. S. oder ein Tumor vorgelegen ist.

Ich möchte im folgenden eine Reihe solcher Fälle kurz anführen: 1. Fall: Pitres (La semaine medicale 1894, Nr. 5), 37jähr. Frau, bei der sich nach der Geburt ihres Kindes eine Paralyse der unteren Extremitäten verbunden mit Sphinkterenstörung entwickelt. 21 Jahre später konnten keine neuen Symptome konstatiert werden. Die Sektion ergab eine m. S. Ein histologischer Befund liegt nicht bei. 2. Fall: 21jähr. Frau, Gürtelschmerzen, Verlust des Bewußtseins, Lähmung der unteren Extremitäten und der Blase. Im 59. Lebensjahr war der Gang spastisch, Gürtelschmerzen, Gedächtnisschwäche. Es ist fraglich, ob man den Fall unseren Betrachtungen hinzufügen darf, da kein Obduktionsbefund vorliegt. 2. Nonne (Neurol. Zen. 1898, S. 1141) bespricht zwei Fälle, die das Bild der Myelitis spastica dorsalis darboten. In beiden Fällen waren multiple sklerotische Herde im Hals-, Dorsal- und Lumbalmark vorhanden. Der dritte Fall Nonnes kann für uns nicht in Betracht kommen, weil neben der spastischen Parese der unteren Extremitäten andere Symptome der m. S. — Optikusveränderungen und Intentionstremor — vorhanden waren. Auch der Fall Siemerling (Neurol. Zen. 1898, S. 575) kann in unsere Gruppe nicht eingereiht werden. Bei einer 39jähr. Frau, die viermal abortierte, bestand eine Paraparese mit Sensibilitätsstörung, von der 5. Rippe abwärts, doch gesellte sich dem Bilde eine beiderseitige Optikusatrophie hinzu. Die Schwierigkeit, den Fall in die Gruppe der m. S. einzureihen, wird neben den klinischen Erscheinungen durch den anatomischen Befund noch vergrößert. Man fand nämlich eine auf- und absteigende Degeneration der Hinter- und Seitenstränge, auch waren die Achsenzylinder nicht erhalten. 3. Fall Flatau-Kölichen, 60jähr. Frau, Beginn mit Fieber, spastische Paraparese der unteren Extremitäten, nach einer Krankheitsdauer von 3½ Monaten Exitus. Das ganze Rückenmark ist von sklerotischen Herden durchsetzt. 4. Fall Schüßler (Diss., München 1904), 46jähr. Patientin, Paraparese mit Sensibilitätsstörungen, daneben jedoch horizontaler Nystagmus und Muskelatrophie der oberen Extremitäten. Nach zweijähriger Beobachtung Exitus. Die histologische Untersuchung deckte multiple sklerotische Herde auf. Die von Rinke (Diss., Berlin 1909) beschriebenen Fälle können hier nicht einbezogen werden, da neben den Paraparesen andere Symptome (Nystagmus und Intentionstremor) vorhanden war. Ebenso kann der Fall von Schwab (Diss., Würzburg 1912) in diese Gruppe nicht eingereiht werden, wenn ihn auch der Autor dazurechnet, da die zweimal vorgenommene Blut-Wassermann-Reaktion pos. und der histologische Befund nicht eindeutig war — man fand reichlich

akute Entzündungserscheinungen, sowohl an den Rückenmarkshäuten, wie auch am Rückenmark selbst — begleitet von zahlreichen Blutungen.

In der neuen Literatur nimmt die Zahl der hiehergehörigen Fälle ab, wahrscheinlich weil die Diagnosestellung jetzt vorsichtiger gehandhabt wird, indem zu den rein spinalen Symptomen ein nicht spinales gefordert wird. Trotzdem finden sich einige Mitteilungen, wo eine Entscheidung nicht getroffen werden konnte und die Autopsie m. S. ergab. Betrachten wir die obenerwähnten Fälle kritisch, ergibt sich aus ihnen der Schluß, daß man bei Erscheinungen von Querschnittsmyelitis ohne vorhandene Anhaltspunkte für Lues oder Tumor immer trotz Mangel anderer Symptome an m. S. denken kann.

Besonders gilt dies für die Fälle von Redlich. Wie bekannt, hatte derselbe bereits unter dem Titel Encephalitis cerebelli et pontis eine Reihe von Fällen abgeschieden, die er als eine spezifische Hirnentzündung aufzufassen geneigt war. Es stellte sich aber bei einzelnen dieser bald heraus, daß es sich um eine etwas eigenartige lokalisierte m. S. gehandelt hat. Ein gleiches gilt für die von demselben Autor beschriebenen Fälle von Querschnittsmyelitis, die unendlich schwierig zu beurteilen waren, da die Beobachtungsdauer dieser Fälle eine verhältnismäßig kurze war. Auch diese Querschnittsmyelitiden gehören zum Teil der m. S. an, wie Redlich (Monatssch. f. Psych. u. Ne. 64) selbst in einem Falle feststellen konnte, wovon Pette in seinem groß angelegten Referat in der Gesellschaft deutscher Nervenärzte vom Jahre 1929 Akt nimmt.

Aber es gehören in diese Gruppe auch noch andere Fälle, die nichts mit m. S. zu tun haben und die oft unter dem Bilde der Querläsion auftreten und diagnostisch große Schwierigkeiten bieten. Ich meine die im Senium vorkommenden eigentümlichen degenerativen Erkrankungen, über die Kuttner vor nicht langer Zeit zusammenfassend berichtet hat. Ich will hier nicht alles aufzählen, was den Eindruck eines Tumors hervorrufen kann, weil es unter dem Bilde des lokalisierten spinalen Prozesses auftritt. Nur auf eine kürzlich erschienene Arbeit möchte ich noch aufmerksam machen, in der eigentlich über kombinierte Systemerkrankungen berichtet wird und in der sich zwei Fälle finden, die sich leicht in den Rahmen der eben vorgetragenen einfügen. Die Fälle sind von Uchida (Arbeit. aus d. Neurol. Institut, Wien, Bd. 30, 928) veröffentlicht worden und in dem einen zeigt sich ein Querschnittsprozeß auf arteriosklerotischer Basis, in dem anderen aber, bei dem das klinische Bild die Erscheinungen der kombinierten Systemerkrankung aufwies, aber einer die durch einen Herdprozeß an einer bestimmten Stelle hervorgerufen schien, in Wirklichkeit aber eine m. S. bestand, die eine ganze Reihe von Herden im Rückenmark erkennen ließ.

Es sollen diese wenigen Beispiele nur zeigen, wie schwierig es ist, lediglich das Zustandsbild eines lokalisierten Prozesses zu beurteilen, ohne den Ablauf eines solchen verfolgen zu können.

Bezüglich der Fälle, die als Tumor spinalis (intra- oder extramedullär) diagnostiziert wurden und sich dann autoptisch als m. S. herausstellten, ist

die Literatur gering. Die Schwierigkeiten, den Prozeß richtig zu erkennen, sind trotz Ausbaues der Untersuchungsmethoden (Lipjodol, Liquor) nicht völlig aufgehoben worden. Durch die Feststellung, daß die m. S. die verschiedensten Sensibilitätsstörungen, häufig von rein segmentalem Typus, hervorrufen kann, und daß die Schmerzen nicht so selten die ersten Anzeichen einer m. S. sind (Oppenheim, Redlich), wurde die Grenze gegenüber dem Tumor verwischt. Es seien nur einzelne Beispiele angeführt. So berichtet Nonne (D. M. W. 1910, 37), Fall 1: 59jähr. Mann, Schmerzen zwischen den Schulterblättern, langsam sich entwickelnde, spastische Paraparese der unteren Extremitäten, umschriebene Klopfempfindlichkeit zwischen 7. Hals- und 1. Dorsalwirbel, vorübergehende Blasenstörungen, Sensibilitätsstörungen an den Zehen, Füßen und Unterschenkeln. Die Spinalpunktion ergab eine geringe Lymphozytose (Wassermann im Liquor und Nonne-Apelt wurden damals nicht bestimmt). Unentschieden, ob es sich um einen Tumor oder um eine zervikale m. S. handelte, wurde die Laminektomie vorgenommen. Die Obduktion erwiesen m. S.-Herde. Von einem weiteren hieher gehörigen Fall berichtet Nonne (l. c.): Bei einem 16jähr. Mädchen entwickelt sich das typische Bild einer Konuserkrankung, für die nach Ausschluß von Tbc. oder Lues ein Tumor angenommen wurde. Die Operation ergab einen völlig negativen Befund. Über die weiteren Schicksale der Patientin wird nicht berichtet.

Über die manchmal nicht zu beseitigenden diagnostischen Schwierigkeiten berichtet Wexberg (Z. f. d. gesamt. Neurol. u. Psych. 1923, 99), Bychowski (ksiega jubileuszowa Flataua). Der letztere hebt besonders hervor, daß die Myelographie nicht immer imstande ist, die Entscheidung zu treffen. Der Fall von Messing (Polska gazet. lekarsk., Jahrg. 6, 15) bestätigt die oben von Bychowski erwähnte Tatsache. Im genannten Falle simulierten die Symptome eine Querschnittsläsion, das Resultat des Queckenstedtschen Versuches war zweideutig, die Lipjodolfüllung zeigt ein Haftenbleiben von zwei großen Tropfen auf der Höhe von D 5 — D 7. Die Obduktion ergab eine m. S. Der Fall Müller, Heinrich, Dattner (Z. f. d. gesamt. Neurol. u. Psych. 1921, 71) weist gleichfalls auf die Schwierigkeiten der Diagnosestellung hin. Hier wurde eine m. S. angenommen. Neben einer spastischen Paraparese und Nystagmus ließ sich im Krankheitsverlauf eine zweijährige Remission feststellen. Die Obduktion ergab ein intramedulläres Gliom. Beim zervikalen Sitz eines Tumors können die Schwierigkeiten noch dadurch vergrößert sein, daß die für die m. S. so wichtigen Symptome, wie Nystagmus und Intentionstremor, manchmal anzutreffen sind (zusammenfassende Angaben bei Karl Grosz, Rückenmarkstumoren 1925). Dies wird durch die Schädigung der Hinterstränge und des Fasciculus longitudinalis post. erklärt. Wiersma (Zeit. f. Neurol. 1928, 50) berichtet über einen Fall, wo nach Entfernung eines hochsitzenden Tumors der früher vorhandene Nystagmus verschwand. Die Zahl der Fälle, wo ein Tumor angenommen wurde und die Obduktion eine m. S. feststellte, ist, wie aus der Literatur ersichtlich, nicht besonders groß, nicht als ob die Zahl der hieher gehörigen Fälle in Wirklichkeit selten wäre. Es scheint dies eher an den äußeren Umständen zu liegen. Die der operativen Behand-

lung zugeführten Fälle erfahren merkwürdigerweise nach der Laminektomie gelegentlich eine weitgehende Besserung ihres Zustandes, vielleicht meningeal bedingt. In diesen Fällen wird oft die Diagnose eines Pseudotumors oder einer Meningitis serosa gestellt und erst nach Jahren einsetzende Erscheinungen ermöglichen das Leiden als m. S. zu erkennen. Ein Beispiel für diese diagnostischen Schwierigkeiten, besonders in früherer Zeit, beweisen die Ergebnisse der Rückenmarksoperationen an der Klinik Eiselsberg vom Jahre 1901 bis 1926. 90 Patienten wurden wegen Verdachtes eines Tumors operiert, in 24 Fällen wurde kein Tumor gefunden. Diese Fälle, die also als Pseudotumor in Erscheinung traten, gehören wohl in die Gruppe der eingangs erwähnten Fälle.

Marburg hat 12 Fälle beobachtet, bei denen die Differentialdiagnose gegenüber Tumor medullae spinalis sehr schwierig war und von denen einzelne sogar operiert wurden. Man fand ein- oder das anderemal anscheinend eine Meningitis serosa circumscripta, aber der Befund änderte sich auch postoperativ kaum, und, wie Marburg mir persönlich berichtete, hat sich in einem Teil der Fälle viel später ein typisches Bild der m. S. entwickelt. In diesen Fällen waren bereits Untersuchungen über das Kompressionssyndrom vorgenommen worden und es zeigte sich, daß dasselbe in unvollkommener Ausprägung auch hier vorhanden war, d. h. es war eine Eiweißanreicherung und eine Verminderung der Zellen wohl vorhanden, nicht aber die Xanthochromie. In einem Falle bestand sogar ein Stop bei der Lipjodolfüllung, was nicht wundernehmen wird, wenn man überlegt, wie häufig meningeale Verklebungen bei spinal entzündlichen Prozessen vorhanden sind.

Wie man sieht, ist die Frage des Pseudotumors medullae spinalis eine noch recht ungeklärte, so daß es begreiflich erscheint, wenn ich im folgenden über einen Fall berichte, der in diese Gruppe gehört, den man sowohl klinisch, als anatomisch ziemlich genau zu untersuchen Gelegenheit hatte.

Es handelt sich um eine 62jährige Frau, deren sonstige Anamnese im Hinblick auf die derzeitige Krankheit belanglos ist. Kein Abortus, keine Lues, 6 normale Geburten. Die Erkrankung begann im 56. Lebensjahr. Es traten damals Schmerzen von neuralgiformen Charakter auf, „Messerstiche und Zuckungen". Die Schmerzen strahlten vom Kreuzbein in die unteren Extremitäten ein, daneben bestand ein vorübergehendes gürtelförmiges Gefühl am Stamm. Kurze Zeit nachher entwickelte sich eine dauernd zunehmende Schwäche der unteren Extremitäten. Alle Beschwerden rechts und links, setzten gleichzeitig ein, und auch in der späteren Entwicklung läßt sich kein Seitenunterschied nachweisen. Langsam und gleichmäßig nahmen die Beschwerden zu, und zwei Jahre später hatte sich der Zustand so verschlimmert, daß die Kranke nur mit äußerster Mühe herumgehen konnte. Seit Anfang 1930 kann die Kranke weder gehen noch stehen und fällt bei jedem Versuch zusammen. Die Schmerzen haben in der letzten Zeit nachgelassen. Bis zur Zeit der Spitalsaufnahme negiert die Kranke irgend welche Beschwerden seitens der Harnblase und des Mastdarms. Nie Doppelsehen. Keine Erschwerung der Sprache.

Während des dreimonatigen Spitalsaufenthaltes konnte folgender Befund aufgenommen werden, der hier kurz angeführt werden soll: Große, korpulente Patientin, Sensorium frei, keine Dyspnoe, keine Zyanose. Innere Organe o. B. Alle Hirnnerven frei, keine Sprachstörung. Obere Extremitäten o. B. Kein Intentionstremor. B. D. R. beiderseits fehlend. Untere Extremitäten: motorische Kraft beiderseits stark

vermindert, Tonus beiderseits gesteigert, starker Spasmus der Oberschenkeladduktoren. Patellarklonus beiderseits pos. A. S. R. beiderseits gesteigert. Babinski beiderseits pos. Gordon beiderseits pos. Rossolimo rechts angedeutet, links nicht vorhanden. Koordination infolge von Parese und Adduktorenspasmus nicht prüfbar. Sensibilität: Es besteht eine Hypästhesie vorne und hinten von D 7 abwärts. Die Grenzen der Schmerzempfindung sind:

rechts vorne D 7—D 12;
rechts hinten keine Hypalgesie;
links vorne D 7—L 3;
links hinten in einem etwas engeren Gebiet als links vorne.

Tiefensensibilität an den Zehen beiderseits aufgehoben. Periphere Nerven frei. Spontaner Gang unmöglich. Aus der weiteren Beobachtung ist zu entnehmen: keine



Abb. 1. II. Lumbalsegment.

Kachexie, keine Zeichen einer Osteomalazie. Von D 7 aufwärts, inkl. der Hirnnerven, Sprache, Kleinhirn, Intelligenz, keine Störung. Die Kranke läßt Harn unter sich. Beginnender Dekubitus in der Kreuzbeingegend. Der einen Monat später aufgenommene Befund ergibt: Die Intensität der Sensibilitätsstörung etwas geringer, besonders im Gebiet der D 7—D 12, viel geringer als bei der ersten Untersuchung. Die motorischen Erscheinungen der unteren Extremitäten geringgradig gebessert, Andeutung von Flexion und Extension im Hüftgelenk, Abduktion und Adduktion unmöglich. Der Dekubitus greift weiter, es gesellt sich eine Zystitis hiezu, Schüttelfrost, Fieber, und schließlich kommt es zum Exitus. Die sonstige Untersuchung ergab: Wassermann, Blut und Liquor neg. Nonne-Apelt schwach pos. Weichbrodt schwach pos. Gesamteiweiß (Salpetersäure) 15. Zellen 13. Die Goldsolreaktion zeigt eine Meningitiszacke. Über eine Kontrastfüllung mit Lipojodol und den eventuellen Ausfall der Queckenstedtschen Probe finden sich keine Angaben. Rö-Befund der Wirbelsäule: Starke Kyphose der Brustwirbelsäule, Atrophie der Knochenstruktur. Osteophytische Zacken und knöcherne Verbindungen durch Spange. Dgn. Arthropathia ankylopoetica.

Auf Grund des beigegebenen Befundes wurde ein Tumor im Wirbelkanal angenommen, der von dorsal her das Rückenmark in der Höhe von D 4 komprimiert.

Die Obduktion ergab: Gangräneszierender Dekubitus über dem Kreuzbein. Akuter Milztumor. Schwere parenchymatöse Degeneration des Myokards, der Leber und der Nieren. Terminales Lungenödem. Makroskopisch erschien das Rückenmark normal. Der histologische Befund des Rückenmarks ergab folgendes:

Unterstes Sakralmark: Das Markscheidenbild ist völlig normal. Schon bei dieser Färbung ist eine geringe Randgliose zu bemerken, die an der ventralsten Peripherie der Pyramidenseitenstränge und im Gebiete der Fissura longitudinalis ant. deutlich zum Vorschein kommt.

L 5: Das den Pyramidenseitensträngen entsprechende Gebiet zeigt beiderseits ein unscharf begrenztes Lichtungsfeld, das sich nur auf die äußerste Rückenmarksperipherie beschränkt.

L 2: Das ganze Gebiet des Seitenstranges auf der einen Seite wird von einem



Abb. 2. XII. Dorsalsegment.

markscheidenfreien Herd eingenommen (Abb. 1). Der Herd zerstört das ganze Pyramidenseitenstrangareal, zum Teil auch das des Tr. spinocerebellaris dorsalis, der Tractus spinocerebellaris ventralis ist gut erhalten. Der Herd greift scharf in das Gebiet der grauen Substanz der einen Seite ein. Die in das Hinterhorn eintretenden Wurzeln werden vom Entmarkungsprozeß nicht betroffen. Auf der anderen Seite der Rückenmarkshälfte ist im zentralen Anteil des Pyramidenseitenstranges eine unscharf begrenzte Aufhellung. Das Gebiet der beiden Pyramidenvorderstränge ist bis zur Hälfte markscheidenfrei. Die durch das Gebiet der Pyramidenvorderstränge eintretenden Vorderwurzelfasern sind auch zum Teil der Markscheiden beraubt. Die früher angedeutete Randgliose ist deutlich entwickelt, besonders an jenen Stellen, wo die Markscheiden zugrunde gegangen sind. Der Zentralkanal erscheint ein wenig erweitert.

D 12: (Abb. 2.) Fast die ganze Rückenmarkshälfte ist durch einen Herd eingenommen. Der latero-ventrale Anteil des einen Vorderstranges ist im Herd einbegriffen. Während bei den früher beschriebenen Schnitten der Herd bis an die Peripherie reicht, hebt sich jetzt die Peripherie durch das relativ gute Erhaltenbleiben der Markscheiden hervor. Die andere Seite des Pyramidenseitenstranges zeigt gegenüber dem vorigen Schnitt keine nennenswerte Veränderung. Die medio-ventralen Anteile der Hinterstränge zeigen

einen geringen Markscheidenverlust. Die graue Substanz ist auf der Seite des zerstörten Seitenstrangareales sehr faserarm. Die motorischen Ganglienzellen sind erhalten. Die Clarckesche Säule ist beiderseits gut erhalten. Der Zentralkanal ist sichtbar erweitert.

D 6: Das dem Seitenstrang zugehörige Areal ist gegenüber dem vorigen Schnitte nur gering verändert, die der Peripherie nähergelegenen Abschnitte zeigen verstreute Lückenfelder. Dagegen ist in den Hintersträngen das dem Gollschen Gebiet zugehörige Areal völlig markscheidenfrei und es erscheint in Form eines langgestreckten grauen Feldes, das sich von der dorsalen Rückenmarksperipherie durch eine schmale, scharf begrenzte Zone erhaltener Markscheiden abhebt. Die Commissura post. ist nicht zu

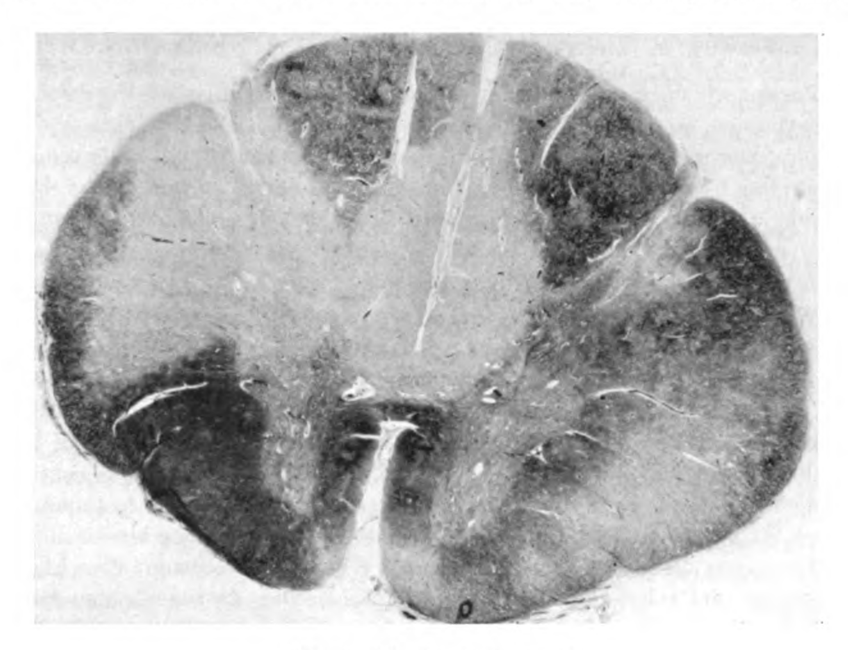


Abb. 3. IV. Cervicalsegment.

sehen. Der Zentralkanal ist durch eine in ihm vorfindbare geronnene Masse scheinbar in zwei Teile geteilt.

C 6: Der Pyramidenseitenstrang der einen Seite ist zur Gänze zerstört, nur die äußerste Peripherie ist noch erhalten. Der Herd greift tief in die graue Substanz hinein, indem er die Basis, Cervix und Caput des Hinterhornes zerstört. Auf der anderen Seite ist das Seitenstrangareal recht gut erhalten, hingegen lassen sich zwei neue Herde feststellen, der eine in dem ventralen Abschnitt des Pyramidenvorderstranges, der andere im Gebiete des Tractus spinocerebellaris ventralis. In den Hintersträngen sind nur die lateralsten Anteile des Burdachschen Stranges erhalten, wogegen der Gollsche Strang fast bis zur Peripherie zerstört ist, ventralwärts reicht der Herd bis zum Zentralkanal. Die Commissura alba dorsalis ist zerstört (Abb. 3).

C 3: In den Seitensträngen entspricht das Bild dem früher besprochenen. Der Hinterstrang der einen Seite ist fast zur Gänze zerstört, der der anderen Seite zeigt die erhaltenen Partien des lateralen Abschnittes im Burdachschen Strang.

Färbung nach Bielschowsky: Die Achsenzylinder sind in den entmarkten Herden erhalten, nur an einzelnen Stellen, besonders in der Höhe von D 12 und D 6, ist ihre Zahl vermindert.

Hämatoxylin-Eosin: Die Peripherie des Rückenmarkes zeigt eine gliöse Verdickung; stellenweise sind die kleinen Gefäße von spärlichem Rundzelleninfiltrat umgeben, doch ist die Zahl der Zellen gering. Entsprechend den beiden Seitensträngen, besonders im oberen Dorsalmark, sieht man von den Meningen gegen das Rückenmark hin einstrahlende, ziemlich breite bindegewebige Brücken, an diesen Stellen ist die Randgliose besonders deutlich. (Das hier beschriebene Bild erklärt die Möglichkeit einer teilweisen Lipojodolarretierung).

Nissl: Abgesehen von früher schon erwähnten kleinzelligen Infiltraten ist an den Zellen nichts Pathologisches zu bemerken.

Scharlach R.: An den markscheidenfreien Stellen sieht man eine reichliche Ansammlung von Fettkörnchenzellen, die die Gefäße stellenweise girlandenförmig umgeben, stellenweise in Form von größeren Klumpen frei im zerstörten Gewebe liegen.

Fassen wir die Ergebnisse der klinischen und anatomischen Untersuchungen zusammen, so handelt es sich in dem vorliegenden Fall um eine typische multiple Sklerose, die lediglich die Eigentümlichkeit hat, nur das Rückenmark zu betreffen, während die Untersuchung des Gehirns, soweit es in Frage kam, ein negatives Ergebnis lieferte. Ich bin überzeugt, daß, wenn man das Gehirn auf Serien geschnitten untersucht hätte, man sicherlich auch im Gehirn Zeichen des Prozesses gefunden hätte.

Was unterscheidet nun diesen Fall von multipler Sklerose von den gebräuchlichen Fällen? In allererster Linie ist es die Sensibilitätsstörung, die in so ausgesprochener Weise gewöhnlich bei der multiplen Sklerose vermißt wird. Schon der Beginn der Krankheit im höheren Alter mit schmerzhaften Sensationen, die sowohl zonal als in die Beine ausstrahlten, an die sich dann anschließend gleichfalls nach oben ziemlich scharf abgegrenzt Sensationsstörungen fanden, spricht dafür, einen komprimierenden Prozeß anzunehmen. Freilich ist der Charakter der Sensibilitätsstörungen nicht der klassische, zumal die untere Grenze wenigstens für die Schmerzsensationen eher für die intraspinale destruierende Erkrankung spricht. Die Blasenstörung spricht allerdings nicht gegen den Tumor. Die Liquoruntersuchung war eigentlich eine nicht ausgesprochen deutliche, wenn auch der Umstand der Disproportion zwischen Zellzahl und Eiweißgehalt eher den Kompressionsprozeß wahrscheinlich macht.

Es erhebt sich nun die Frage, ob sich in der Krankheitsgeschichte und in den erhobenen Befunden sichere Zeichen einer multiplen Sklerose fanden. Diese fehlen, soweit das Gehirn in Frage kommt. Sie fehlen aber auch in der Art der Entwicklung des Prozesses, der scheinbar ein chronisch progressiver ist und nur eigentlich während der Spitalsbeobachtung bezüglich der Sensibilität als auch der Motilität eine gewisse Remission erkennen ließ. Es ist aber die Frage, ob man einer solchen Remission allein soviel Gewicht beimessen soll, um darauf die Diagnose einer multiplen Sklerose aufzubauen, denn wir wissen, daß auch bei Tumoren, besonders wenn sie komprimierend sind, durch das Ödem des Querschnittes mitunter die Erscheinungen akzentuiert werden, um bei Nachlassen des Ödems, was durch Lageveränderungen des Tumors bei dessen Wachstum möglich ist, eine Remission herbeizuführen. Eher noch können wir den Liquorbefund als für die multiple Sklerose charakteristisch

hinstellen. Der positive Ausfall der Phase I und die Zahl von 13 Zellen sowie die Meningitis-Zacke sprechen eher für einen chronisch entzündlichen Prozeß als für Tumor. Hat doch Sternberg in 70,5% der Fälle bei multipler Sklerose einen positiven Liquorbefund erheben können. In 74,6% dieser Fälle war die Phase I positiv, in 76,5% ließ sich eine Zellvermehrung nachweisen. Auch die Meningitiszacke wird besonders von französischer Seite (Guillain) als häufig bei der multiplen Sklerose vorkommend hingestellt. Auch das Alter käme in Betracht, doch pflegt die multiple Sklerose selten zu sein. Ken Taga hat vor zwei Jahren über eine solche Beobachtung berichten können, die eine 74 Jahre alte Frau betraf, welche erst mit 65 Jahren Erscheinungen der Erkrankung aufwies. Es ist nicht unmöglich, daß auch im vorliegenden Fall, wie bei Taga, das Senium die Progression unterstützt.

Versuchen wir nun, die Erscheinungen mit dem anatomischen Befund in Einklang zu bringen, so zeigt sich, daß die spastische Parese durch eine Vielheit von Herden bedingt ist, die keineswegs an eine einzige Stelle des Rückenmarks gebunden sind, sondern sich durch das ganze Rückenmark hineinerstrecken. Aber auch die Sensibilitätsstörung läßt sich nicht durch einen einzigen Herd erklären, sondern kann nur verstanden werden durch das zufällige Zusammentreffen mehrerer Herde an verschiedenen Stellen im gleichen Areal, d. h. hier im Hinterstrang und Vorderseitenstrang. Nicht ohne Interesse ist der Nachweis, daß hier ältere und jüngere Herde nebeneinander liegen und daß, trotzdem sich junge Herde leicht nachweisen lassen, der Prozeß schließlich doch eine Remission gezeigt hat. Offenbar hat die Reinigung einiger älterer Herde an anderer Stelle als die der jüngeren Herde diesé Remission bedingt.

Sehen wir also, daß die bisher angeführten Momente keineswegs genügen, um eine sichere Diagnose zu stellen, so müssen wir schließlich noch eines Momentes gedenken, das vielleicht auf den Gedanken der multiplen Sklerose gebracht hätte und das ist das Verhalten der Reflexe. Wir sehen einen Patellarklonus und finden die Achillesreflexe nur gesteigert. Diese Disproportion zwischen Patellar- und Achillesreflex hat Marburg bereits benützt, um in ihr ein Zeichen für das ungleichmäßige Befallensein des Pyramidensystems zu erblicken, einen Beweis also für die multiple Sklerose. Es ist nicht ohne Interesse, daß Goldflamm, der die Schwierigkeit der Differentialdiagnose zwischen komprimierender Rückenmarksprozesse und spinaler Myelitis wiederholt erfahren hat, aus dem Verhalten des Rossolimoschen Zeichens zum Babinskischen Zehenphänomen ein wenn auch nicht absolut sicheres, doch sehr verwertbares Zeichen der differentiellen Diagnose gefunden zu haben glaubt. Charakteristisch für die multiple Sklerose sei auch hier die Disproportion zweier Reflexe, die eigentlich die gleiche Basis, nämlich die Pyramidenschädigung haben. Das Zehenphänomen ist kaum auslösbar, der Rossolimosche Reflex dagegen sehr lebhaft. Umgekehrt würde ein lebhaftes Zehenphänomen mit schwachem Rossolimo-Reflex für einen Kompressionsprozeß sprechen.

Der vorliegende Fall kann diese Auffassung von Goldflamm nicht be-

stätigen, da das Babinskische Zehenphänomen hier deutlich auslösbar war, das von Rossolimo dagegen kaum erkennbar. Wie man sieht, häufen sich die Schwierigkeiten der differentiellen Diagnose von Tumor und multipler Sklerose trotz unserer fortschreitenden Erkenntnis und es wird scheinbar immer Fälle geben, die nicht ganz in den Rahmen der einen oder der anderen Krankheit passen und bei denen eine Entscheidung in diagnostischer Beziehung ein Ding der Unmöglichkeit sein wird.

Aus dem neurologischen Institut der Wiener Universität
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg).

Die funktionelle Einordnung der Organismen in die Schallwelt.*)

Von

Auguste Jellinek, Wien.

Mit einer Abbildung.

Die Welt des Lebendigen, die Umwelt der belebten Organismen der Pflanzen, Tiere und Menschen, ist eine durchaus tönende Welt. Die meisten Erscheinungen, die sich im Medium der Luft oder des Wassers abspielen, sind von Schall begleitet. Die Art dieses Schallens oder Tönens ist charakteristisch für die Erscheinungen, die den Schall erzeugen, so daß der Schall — sei er Geräusch oder Klang — bestimmte Bedeutung erhält, Anzeichen eines Vorganges ist.

Die Organismen haben sich in Beziehung zu den auf sie einwirkenden Kräften gebildet, und die lebendige Substanz, die plastisch ist, hat besondere Ausgestaltungen erfahren — die wir die Sinnesorgane nennen —, um auf die Erscheinungen der Außenwelt reagieren zu können. So hat auch die Schallwelt an den Organismen Organe entwickelt, die vom Schall affiziert werden können. Diese sind verschiedener Art. Aber sie finden sich der Allgegenwart des Schalles entsprechend in deutlich sichtbarer Weise an sehr vielen Organismen, und in für uns nicht wahrnehmbarer Weise an einer Reihe von anderen Lebewesen, deren Schallwahrnehmung wir nur aus ihren Schallreaktionen erschließen können, bei welchen wir jedoch annehmen müssen, daß für unsere Forschungsmittel nicht besonders differenzierte Teile der Schallaufnahme dienen. Die Schallsinne sind — biologisch betrachtet — auch Warnungssinne. Sie sind Fernsinne, durch die ein Lebewesen etwas über Vorgänge erfährt, die ihm sonst nicht wahrnehmbar sind oder zumindest nicht mit anderen Sinnen — z. B. dem Gesichtssinn — wahrgenommen werden müssen. Sie sind außerdem im sozialen Leben der Organismen von höchster Bedeutung, da sie der gegenseitigen Verständigung dienen. Wir werden also erwarten, bei allen Organismen Einrichtungen zu finden, die der Einordnung in die Schallwelt dienen, da ja die genannten Aspekte der Schallwelt von universeller biologischer Bedeutung sind. Wir wollen gleich vorausschicken, daß wir lange nicht bei allen Organismen die Sinnesorgane der

*) Vortrag in der Wiener Biologischen Gesellschaft am 15. Februar 1932.

Schallsinne und die Reaktionen derselben auf die Schallwelt kennen. Wir kennen sie jedoch am genauesten beim Menschen, bei den höheren Tieren, bei vielen Wirbellosen. Das Thema unserer Ausführungen wird es sein, die peripheren Organe der Schallsinne, die Wirkung oder Wahrnehmung der durch sie empfangenen Reize und die Verschmelzung derselben mit der Gesamtperson zu betrachten, und schließlich auch zu analysieren, wie weit der Organismus der Schallwelt passiv gegenübersteht, also von ihr eingeordnet wird, und wieweit er ihr aktiv gegenübersteht, sich also als Wollender und Handelnder in sie einordnet.

Als Schall wollen wir in den nachfolgenden Erörterungen durchwegs periodische longitudinale Schwingungen der Luft oder eines anderen Mediums, oder auch nichtperiodische Schwingungen dieser Medien — soweit es sich um Geräusche handelt — betrachten, ohne Rücksicht darauf, ob dieser Reiz eine spezifische Hörempfindung auslöst. Jedoch müssen wir hinzufügen, daß hier nur ein Schwingungsbereich von 16.000 bis ungefähr 60.000 Schwingungen pro Sekunde in Betracht gezogen werden soll, also jener Bereich, in welchem diese Schwingungen für Menschen oder Tiere hörbar werden. Die Schallsinne sind: Der Gehörsinn, der Vibrationssinn und der Drucksinn. Je nach der Entwicklung des Organismus treten neben den phylogenetisch älteren, niederen Schallsinnen — nämlich Vibrationssinn und Drucksinn — auch der phylogenetisch jüngere und viel höher differenzierte Gehörsinn auf. Phänomenologisch aber ist eine Trennung dieser Sinne und die Entscheidung darüber, auf welchem Wege der Reiz den Organismus affiziert, vielfach unmöglich. Mit Sicherheit wissen wir nur vom Menschen und von den imitierenden Tieren, daß sie hören, und was sie hören. Bei den gesamten Schallreaktionen der Tiere sowie bei manchen Schallreaktionen der Menschen ist es für uns sehr schwer festzustellen, ob die Schallreaktion auf akustische oder vibratorische Reizung zurückzuführen ist.

Es ist ja auch der Gehörsinn nichts anderes als ein Spezialfall des Vibrationssinnes; und die Gehörorgane — nicht nur die Ohren, sondern auch die Gehörorgane, z. B. der Insekten — zeigen in ihrem Bau Einrichtungen, die zu einer Reihe von Theorien geführt haben, die speziell die Auswirkung vibratorischer Vorgänge und ihre Umwandlung in Nervenreize behandeln. Solche Organe sind z. B. die Chordotonal- und Tympanalorgane vieler Insekten, an welchen ähnlich einem Trommelfell schwingungsfähige Membrane beobachtet werden. Versuche mit Dressuren auf Schallreize haben ergeben, daß Tiere im Besitze dieser Organe auf Schall ansprechen und auch eine Unterscheidung für einzelne Töne besitzen. Sie sind also mit einem Schallsinn ausgestattet, der auch an diese Organe gebunden erscheint, da nach Entfernung derselben auch die frühere Schallreaktion aufhört. Hier sei nur auf die Versuche von Regen (1) hingewiesen, welcher fand, daß bei den Grillen Männchen und Weibchen alternierend zirpen, sich also gewissermaßen antworten, daß aber diese Abwechslung gestört ist, sobald man die Chordotonalorgane des Weibchens entfernt. Die Schallwahrnehmung der Grillen — wir würden sie bei höheren Tieren das Gehör nennen — hatte Regen dadurch nachgewiesen,

daß er gezeigt hatte, wie die Grillenweibchen sich um ein Telephon sammelten, aus dem die Stimme des Männchens hervortönte. Hier finden wir also Organe der Schallaufnahme, die wir wohl als den Ohren der Wirbeltiere analog betrachten können. Jedoch wird von Schallreaktion noch bei viel primitiveren Tieren berichtet, an denen wir gar keine definierten Schallaufnahmsorgane mehr finden. Zu diesen gehören z. B. gewisse röhrenbewohnende Meereswürmer, welche sich bei Tönen schleunigst in ihre Röhren zurückziehen, oder auch Schmetterlingsraupen, die Tonzuführung mit besonderen Bewegungen beantworten. In diesen Fällen dürfen wir wohl annehmen, daß die Haut als Sinnesorgan auf die Vibrations- und Druckreize anspricht. Wir wissen ja, daß bei diesen Organismen die einzelnen Organe noch weniger differenziert sind, und mehrere Funktionen auf einmal zu übernehmen vermögen. Es ist müßig, darüber zu diskutieren, ob diese Reize, die für uns hörbar sind und bei den Tieren spezifische Reaktionen hervorrufen, die durch bloße Erschütterung nicht auslösbar sind, von den Tieren gehört oder anders wahrgenommen werden. Hören ist eben eine spezifische Erlebnisform, als solche nicht einmal beschreibbar und bei uns Menschen an die Intaktheit eines komplizierten nervösen Apparates gebunden. Keine Phantasie kann uns aber über das Erlebnis eines Meereswurmes oder einer Schmetterlingsraupe oder einer Grille bei Zuführung von Schallwellen informieren. Wir können nicht einmal wissen, welche Bedeutung diese Reize für jene Geschöpfe haben, die in einer Umwelt leben, welche von der unsern so sehr abweichend ist. Nicht nur der Erlebnischarakter, sondern auch die biologische Wertigkeit des Schalles für diese Tiere ist uns unbekannt, und solange wir nicht viel mehr von ihrem Leben wissen, können wir auch darüber nichts erfahren. Immerhin sehen wir das eine: Auch diese Organismen werden in einer für uns wahrnehmbaren Weise in die Schallwelt eingeordnet.

Die meiner Ansicht nach unentscheidbare Frage, ob es sich bei Fischen um Hör- oder Vibrationsreize handelt, wurde vielfach und leidenschaftlich diskutiert. Es hat sich nämlich unzweifelhaft erwiesen, daß viele Arten von Fischen auf Schall reagieren und sogar auf denselben dressiert werden können [Frisch (2), Manning (3) und Stetter (4)]. Man machte besonders das Seitenlinienorgan verantwortlich für die Aufnahme von Vibrationsreizen; aber Manning konnte zeigen, daß Entfernung einzelner Teile des Labyrinths zum Ausfall der Reaktion auf gewisse Tonbereiche führte. Es besteht also offensichtlich auch bei Fischen, denen ja noch die Cochlea fehlt, ein Zusammenhang zwischen Schallreaktion und Labyrinth.

Drucksinn und Vibrationssinn aber sind periphere Hautsinne und ihr Sinnesorgan ist die Haut selbst mit ihren nervösen Endorganen und sensiblen Nerven. Unter diesen spielen auch die Druckpunkte bei der Aufnahme von Druck und Vibration eine besondere Rolle. Es spielt aber bei der Vibrationsempfindung nach der Ansicht mancher Forscher auch die Tiefensensibilität eine Rolle. Die Knochen und die unter der Haut liegenden Hohlräume sprechen als Resonatoren sowohl auf Schall- wie auf Vibrationsreize an. Die Vibration — besonders wenn sie kontinuierlich durch einen festen Körper

zugeleitet wird — ergreift also in buchstäblichem Sinne den ganzen Körper. Wir sind deshalb der Meinung, daß der Vibrationssinn auch überall dort eine Rolle spielt, wo ein wohlentwickeltes Gehör besteht, und daß die durch diesen zugeleiteten Sinnesempfindungen mit den Hörempfindungen im eigentlichen Sinne zu einer Einheit verschmelzen und dem Gesamterlebnis des Schalles eine besondere Färbung verleihen.

Es ist besonders Katz (4) und seine Schule, die unsere Kenntnisse über den Vibrationssinne erweitert und gezeigt haben, daß sich dieser Hautsinn von dem Drucksinn unterscheidet und phänomenologisch innige Beziehungen zum Gehörsinn hat. Der Vibrationssinn ist wie der Gehörsinn ein Fernsinn, und Vibrationen werden ähnlich dem Schall über weite Strecken hingeleitet. Es kommen auch dieselben leitenden Medien in Betracht wie für den Schall; nämlich Luft, Flüssigkeiten und feste Körper. Dieser feste Körper ist in der Regel der Erdboden, auf dem wir stehen. Die festen Körper sind viel bessere Leiter als die Luft. Und tatsächlich sind die Füße — auch die bekleideten Füße — ganz besonders vibrationsempfindlich. Nun ist es wichtig, bei einem in der Ferne verlaufenden Ereignis nicht bloß den Charakter desselben, sondern auch die Richtung, in welcher es vor sich geht, wahrnehmen zu können. Und tatsächlich haben wir auch die Fähigkeit, Vibrationen zu lokalisieren, die durch Übung gesteigert werden kann. Auch taub geborene oder später ertaubte Menschen haben die Fähigkeit, die Quelle eines Vibrationsreizes zu lokalisieren. Allerdings kommen da bei gröberen Reizen vielfach nicht Vibrationen, sondern gröbere Erschütterungen, welche direkt auf den Drucksinn wirken, in Betracht, wie z. B. beim Zuschlagen einer Türe. Auf der Straße sind z. B. manche völlig taube Personen fähig, sich nähernde Fuhrwerke wahrzunehmen, ohne sie zu sehen. Sie sehen sich dann in einer Weise um, oder weichen dermaßen aus, daß man daraus ersieht, daß der Vibrationssinn zur Lokalisation dieser Phänomene in gewissen Grenzen ausreicht.

Die Vibrationsempfindlichkeit ist an verschiedenen Körperstellen verschieden. Besonders groß ist sie an den Fingerspitzen, noch größer an den Fußsohlen. An Stellen, an denen die Haut straff gespannt über dem Knochen verläuft, ist sie größer, als an solchen, an denen die Haut schlaff und faltig ist. Der Spannungszustand der Haut überträgt wahrscheinlich die Schwingungen besser auf den darunterliegenden Knochen, der — wie wir gesehen haben — an der Vibrationsempfindung besonders beteiligt ist. Dabei ist es möglich, daß der Knochen selbst nur als Resonator und Leiter wirkt, und die Vibrationsempfindung selbst durch das Periost vermittelt wird. Diese Tatsache hat für die Analyse des hörenden Menschen ein gewisses Interesse, denn der Tonus der Muskulatur und damit der Spannungszustand der Haut hängt innig mit den akustischen Reizen zusammen, die wir auffangen, da ja doch das Labyrinth (wir wollen hier als Labyrinth das ganze Endorgan des Nervus octavus, Cochlear- und Vestibularapparat, bezeichnen) in manchem seiner Teile auch ein tonusregulierendes Organ ist. Wir sehen also, daß die akustischen Reize — insofern sie einen höheren Spannungszustand der Muskulatur und der sie bedeckenden Haut herbeiführen — zugleich den Organismus

vibrationsempfindlicher und damit durch andere Phonorezeptoren wiederum geeigneter für die Schallaufnahme machen.

Übrigens ist das Ohr selbst offensichtlich auch noch beim Menschen eine Prädilektionsstelle des Vibrationssinnes, dem es wahrscheinlich in seinen phylogenetischen Uranlagen seine Entstehung zu verdanken hat. Doniselli (6) schreibt dem Vestibularapparat eine besondere Art der Reizbarkeit durch Schall zu, die er als eine Qualität des Tastsinnes bezeichnet und von der er meint, daß sie bei der Schallokalisation eine Rolle spielt, ohne aber selbst Gehörqualitäten zu vermitteln. Auch Spitzer (32) nimmt an, daß der Vestibularapparat durch nicht akustische Schwingungen erregt werden kann. Fröschels (7) zeigte, daß es bei Otosklerose zu einer Herabsetzung des Vibrationsgefühles in den äußeren Gehörgängen komme. Er prüfte die Lokalisationsfähigkeit für vibratorische Reize an beiden Ohren bei normalen und an Otosklerose leidenden Menschen und fand, daß Abnahme und schließlich Verlust der Lokalisationsfähigkeit bei Otosklerose zu bemerken ist. Diese hängt mit dem Abnehmen der Leitfähigkeit für Schwingungen zusammen, die sich ja besonders in der verminderten Schalleitung und Wahrnehmung äußert. Hier kommt also das Ohr selbst neben seiner Hörfunktion als Vibrationsempfänger in Betracht, ohne daß wir jedoch darauf eingehen wollen, welcher nervöse Apparat hier speziell die Vibrationsempfindungen aufnimmt.

Der vibratorische Umfang, der von normalen Menschen wahrgenommen wird, beträgt an den Fingerspitzen zirka 50 bis 500 Schwingungen in der Sekunde. Das würde dem Tonbereich von der großen bis zur zweiten kleinen Oktave entsprechen. Die mechanischen Energien, die zur Erreichung der Reizschwelle notwendig sind, liegen im mittleren Tonbereich ungefähr in der gleichen Größenordnung wie für den Gehörsinn. Es werden schon Schwingungen von $^1/_{000}$ mm vibratorisch wahrgenommen. Bei Normalen hat man Unterscheidungen von Halbtönen bei rein vibratorischer Zuführung erreicht (Gutzmann), jedoch kann diese Fähigkeit noch gesteigert werden.

In der Welt der Taubstummen, besonders der Taubgeborenen, spielt der Vibrationssinn sicher eine große Rolle, und zwar nicht, weil sie organisch besser ausgestattet wären, sondern wegen der stärkeren Zuwendung zu diesem Aspekt der Schallwelt, dem einzigen, der dem völlig Ertaubten zugänglich ist. Es mag wohl so sein, daß hier die Not einen in allen Menschen vorhandenen, aber für das klare Bewußtsein unterschwelligen oder doch minimalen Reiz in den Bereich der Beachtung und schließlich der Handlung gehoben hat. Denn wie das Hören nicht nur eine Funktion, sondern auch ein Akt ist, was wir später noch genauer ausführen werden, so kann auch die Beachtung und Verwertung der Vibrationsgestalten aktiv von einer Person begünstigt werden. Jede Phonation ist immer von Vibrationsempfindungen begleitet, da der im Körper selbst entstehende Ton sowohl durch seine starke Resonanz, als auch durch die direkte Leitung durch die Körpergewebe einen maximalen Vibrationsreiz ausübt, welcher nicht wie die übrigen von außen den Organismus ergreift, sondern von innen her wirkend alle Organe durchströmt, während gleichzeitig der Stimmklang nach Verlassen des Mundes auch von außen her

wieder nicht nur akustisch, sondern auch vibratorisch wirksam wird. Keinen anderen Schall erleben wir so intim wie die eigene Stimme. Und sicher ist das einer der Gründe, warum gerade dieser Tonbereich auch akustisch in Energiemengen wirksam wird, wie sie für höhere oder tiefere Tonlagen nicht mehr genügen. Unsere heutige Organisation trägt diese Synästhesie von Tonempfindung, Vibrationsempfindung und kinästhetischen Erlebnissen sicherlich als Erbgut eingeboren in sich. Beim Unterricht von Taubstummen bedient man sich dieser Grundanlage, um die Stimme hervorzulocken, die ja durch keinerlei Mittel dem Kinde zu erklären wäre; und auch hier sind Einrichtungen vorgebildet, die der Einordnung in die Schallwelt dienen sollen. Fehlt der physiologisch mächtigste Reiz, nämlich der akustische, so ist es dann doch möglich, von dem sonst zurücktretendem wenig bewußten Aspekt des Schalles aus, nämlich vom vibratorischen, diesen Mechanismus auszulösen und in Funktion zu setzen. Noch ist die lebendige Substanz auch in uns Menschen plastisch genug, um auf so verschiedenartige Anregungen mit gleichartigen, wenn auch nicht gleichwertigen Leistungen anzusprechen.

Von vielen Taubstummen ist es bekannt, daß sie gewisse Klänge wahrnehmen und auch lokalisieren; besonders genau wurde Helen Keller beschrieben. Der interessanteste Fall dieser Art, welcher bis jetzt beschrieben wurde, ist aber wohl der taube Musikfreund Suttermeister, dessen Musikgenuß Katz und Révesz (9) genau analysiert haben. Suttermeister ertaubte im Alter von 4 Jahren vollkommen und erst, als er über 50 Jahre alt war, bemerkte er, daß er Musik wahrnahm und daß diese ihm Freude bereitete. Er konnte einzelne Stücke voneinander unterscheiden und hatte Erlebnisse dabei, die sicherlich ästhetischer Natur sind; es handelt sich dabei offensichtlich um Wahrnehmung von Vibrationsgestalten höherer Art, die auch in ihrer zeitlichen Aufeinanderfolge rhythmische Erlebnisse produzieren können, so daß es zu einer hohen Gestaltauffassung kommen kann, wie sie ja bei künstlerischem Erleben gefordert werden muß.

Diese neuen Erkenntnisse auf dem Gebiete des Vibrationssinnes haben dazu geführt, daß man in Deutschland [Lehmann (10)] und Amerika [Gault (11)] den Versuch macht, taubstummen Kindern die Vibrationsgestalt von lautgesprochenen (elektrisch verstärkten) Worten durch Telephone zuzuführen. Die Kinder tasten entweder die Membran derselben mit den Fingern ab, oder sie legen die schwingende Membrane auf den Thorax und nehmen von dort aus die Vibrationen wahr. Es sollen damit gute Resultate erzielt werden. Insbesondere wird die sonst so monotone Sprachmelodie solcher Taubstummer belebt und verbessert.

Beim normalen Menschen besteht eine tiefe Wesensverwandtschaft zwischen Vibrationssinn und Gehör. Naive Versuchspersonen gaben bei Prüfung mit Vibratoren innerhalb des Frequenzbereiches von Tönen an, „sie hörten“ diesen Reiz. Auch wissen wir, daß die tiefsten Töne einer Orgelpfeife uns in einer Weise affizieren, die wir nicht mehr als Schallerlebnis bezeichnen können, und schließlich erlebt jeder von uns die Untermalung des

rein Musikalischen durch Vibrationserlebnisse beim Anhören der Orgel oder eines großen Orchesters. Besonders erlebnisnah werden diese durch die starke vasomotorische Wirkung der Vibrationsreize, die sich unmittelbar in der Stimmung ausdrückt.

Bei Hörübungen an Schwerhörigen und Taubstummen [Urbantschitsch (12), Fröschels (13), Jellinek (14), Parell (15) u. a.] werden sicherlich die Vibrationsempfindungen mitgeübt, besonders wenn man sehr starke Reize verwendet und den Schall direkt durch einen Hörschlauch oder einen elektrischen Hörapparat, so daß die Vibrationen durch Kontakt auf die Haut übertragen werden, zuführt. Es ist schwer zu sagen, ob die ersten Fortschritte mehr auf Erweckung der normal vorhandenen Vibrationsempfindung beruhen, welche durch die neuen maximalen Reize nun eben in das Aufmerksamkeitsfeld gerückt werden, oder ob es die neuen ungewohnten Hörempfindungen allein sind; neu, weil sie auch wiederum eben nur bei so maximalen Reizen auftreten. Manche Reaktionen von Taubstummen scheinen mir aber nur durch erhöhte Zuwendung zu den Vibrationsreizen erklärbar; so z. B., wenn ein Patient auf Geräusche und Stimmen über eine Entfernung reagiert, ja, angibt, sie zu hören, die weit größer ist, als der Hörbereich, den man mit laut tönenden Pfeifen für ihn feststellen konnte. Die erst seit kurzem bekannten Schallwahrnehmungen werden hier nicht auseinandergehalten; sie bilden sich in der Psyche einheitlich ab. Phänomenologisch aber sehen wir nur, daß eine Einordnung in die Schallwelt beginnt, daß der Schall anfängt, seine biologischen Wirkungen auszuüben, denen sich kein Wesen entziehen kann, wenn eben eine Relation wieder hergestellt ist, die im normalen Wesen von vornherein besteht.

Im Tierreich haben wir ja die Rolle des Vibrationssinnes für niedere Tiere schon betont. Die neuere Experimentalforschung zeigte uns aber, daß auch bei Vögeln und Säugetieren noch andere Phonorezeptoren vorhanden sein müssen als die Hörzellen des Cortischen Organs, und bei den meisten derartigen Beobachtungen neigte man dazu, zur Erklärung solcher Schallreaktionen eben den Vibrationssinn heranzuziehen.

Es ist dies aber nicht die einzige Erklärungsmöglichkeit. Schon Ewald (16) konnte zeigen, daß Tauben nach völliger Entfernung beider Labyrinthe noch immer auf Schall reagieren, und ich habe diese Versuche im Institut von Prof. Kreidl wiederholt (17) und konnte sie vollauf bestätigen. Solche Vögel reagieren in Hypnoselage auf denselben Tonbereich wie normale und sogar in noch verstärktem Maße. Interessant ist dabei, daß es eine obere und untere Tongrenze für diese Reaktion gibt, so daß sie — selbst bei einem Ton, der sich um nicht mehr als einen Ganzton von jenem unterscheidet, bei dem noch zuletzt eine Reaktion auftrat — nicht mehr reagieren. Ein solches Verhalten spricht nach den Erfahrungen am Menschen doch für akustische Reize. Immerhin hat Ewald auf Grund solcher Versuche die Hypothese aufgestellt, daß es der Stamm des Nervus octavus selbst sei, der bei diesen Tieren als schallaufnehmendes Organ fungiert. Sicherlich spielt bei den Vögeln,

deren lange Federn als Hebel wirken, die Luftbewegung — vergrößert auf die Druckpunkte übertragen —, Drucksinn und Vibrationssinn, eine sehr große Rolle. Ich habe jedoch auch bei einer Taube, bei der alle Federn gerupft worden waren und die Haut mit einer dicken Vaselinschicht bedeckt wurde, ganz die gleichen Reaktionen gefunden, wie bei den anderen Tieren.

Bei Hunden hat Kalischer (18) gezeigt, daß sie noch nach Entfernung beider Schnecken auf die Unterscheidung von Tönen dressierbar sind, bzw. daß eine vorher erlernte Dressur auch noch nach der Operation anhält. Ähnliche Beobachtungen über erhalten gebliebene Reaktionen auf Schall berichtet Ewald von Hunden.

Ohne uns hier auf eine theoretische Entscheidung festzulegen, welche Organe nun eigentlich als schallwahrnehmende funktionieren, müssen wir doch das eine sagen: Es bestehen hier derartige Sicherungen der Schallwahrnehmung, daß selbst die Entfernung des Hauptsinnesorganes die Reaktionen nicht aufhebt. Andere Organe springen ohne Übung sofort vikariierend ein, was doch die Annahme nahelegt, daß sie schon früher auch in dieser Art beteiligt gewesen sind. Die Einordnung in die Schallwelt ist bei diesen Tieren eine so gründlich gesicherte, daß z. B. bei Tauben gar kein Ausfall festgestellt werden kann, und nochmals wollen wir hier betonen, daß es gerade nur jener Bereich ist, in welchem auch früher Schall wirksam war; früher waren wir ja sicher der Ansicht, daß er gehört wurde.

Haben wir uns bis hieher mit den Möglichkeiten und mit den organischen Grundlagen der Schallaufnahme befaßt, so müssen wir — wenn wir von der Beantwortung der Schallreize sprechen — doch immer auch die Bedingungen mitberücksichtigen, unter denen sich der Organismus während der Reizung befindet. Für diese weiteren Erörterungen wollen wir uns rein auf die Betrachtung des Gehörsinns beschränken, da sonst noch gar keine Beobachtungen vorliegen.

Man kann also unseres Erachtens nicht von Hörwahrnehmungen, ja nicht einmal von Hörempfindungen schlechthin, sondern je immer nur von Hörwahrnehmung oder Hörempfindung unter bestimmten Bedingungen des Organismus sprechen; und analog sehen wir bei Tieren, von deren Empfindungen und Wahrnehmungen wir nichts wissen können, daß ihre Reaktionen auf Schall je nach der Gesamtsituation in verschiedener Weise ablaufen. Weitsäcker (19) hat mit Nachdruck in seinen sinnesphysiologischen Betrachtungen auf eben den Umstand hingewiesen, daß man es ja niemals mit einem isolierten Organ zu tun habe, sondern immer mit einem Organ in einem vom Gesamtzustand des Organismus abhängigen oder — wie wir auch sagen können — bedingten Zustand.

V. Kries (20) nannte diese, das Sinneserlebnis begleitenden und beeinflussenden Erscheinungen „akzessorische". Sie sind aber unseres Erachtens mehr: Sie sind konstituierende Bestandteile des Gesamterlebnisses, das ja in einem ganzen lebendigen Organismus immer eine allgemeine Synästhesie sein muß.

Die von Goldstein (21) eingeführte biologische Betrachtungsart, in der

jedes Einzelsymptom seinen Platz im gesamten Lebensstil des Menschen hat — eine Betrachtungsart, die hier in Wien besonders von Allers vertreten wird —, muß uns dazu führen, bei einer genauen Analyse des Schallerlebnisses je immer auch seine mitbedingenden Begleitumstände in Betracht zu ziehen. Diese Anschauung müssen wir meiner Meinung nach — soweit wir biologisch vorgehen — auch auf das Verhalten der Tiere ausdehnen. Und ich subsumiere hier unter dem Begriff des Biologischen auch die Inhalte der Sinnespsychologie.

Im besonderen bedeutet das, daß derselbe objektive Reiz — sagen wir z. B. ein Ton von konstanter Tonhöhe — je nach dem Zustande des Organismus nach seiner Quantität und Qualität in verschiedener Weise erlebt werden kann.

Konkret gesprochen bedeutet das, daß die Körperlage, die Stellung des Kopfes, Bewegung oder Ruhe, Veränderungen der Zirkulation, gleichzeitige Einwirkung anderer Sinnesreize — wie z. B. weiße oder farbige Lichter —, Veränderungen der tonischen Haltung des Körpers, besondere Zustände — wie Schlaf oder Narkose —, und wahrscheinlich auch noch viele andere das Schallerlebnis bei gleichem objektivem Reiz verändern können. Solche Veränderungen lassen sich schwer aufzeigen, eben wegen der innigen synästhetischen Verknüpfung alles Erlebens in der Person. Es mündet eben jedes einzelne Sinneserlebnis — wie der Hamburger Psychologe Werner (32) sagt — in eine Gesamtempfindung, in das Sensorium commune. Herausgehoben kann einzelnes aus dieser Synästhesie werden, wenn die natürliche Harmonie des Organismus gestört wird, sei dies nun durch pathologische Vorgänge, oder durch Eingriffe, wie es die Narkose ist, in der gewisse Lebensfunktionen durch einen äußeren Eindruck ausgeschaltet werden, oder schließlich durch überstarke Reize, welche normalerweise niemals vorkommen und durch ihre übermäßige Heftigkeit wiederum das psychophysische Gleichgewicht stören. In solchen Fällen kann es dahin kommen, daß man die Wirkung der genannten Faktoren auf das Schallerlebnis feststellen kann, daß sie in Erscheinung tritt.

Wir haben zu Beginn unserer Ausführungen davon gesprochen, daß die Organismen sowohl passiv eingeordnet werden, wie auch aktiv sich in die Schallwelt einordnen. Die innige Verknüpfung, die jedes Hörerlebnis mit der Körpermotorik hat, zeigt besonders deutlich dieses passive Eingestelltwerden des Organismus auf den Schall. Der Schall führt im Körper zu mannigfachen Bewegungsreflexen, die auch wieder großenteils so equilibriert sind, daß wir sie normalerweise gar nicht bemerken.

Tullio (22) hat durch maximale Reize motorische Schallreflexe, insbesondere motorische Stellreflexe bei Tieren und Menschen nachgewiesen. Nystagmusförmige Schallreflexe der Augen und des Kopfes hat Fröschels (23) bei Taubstummen oder seit langer Zeit Schwerhörigen bei direkter Tonzuführung gezeigt. Bei solchen Taubstummen und Schwerhörigen[1]) fand ich

---

[1]) Die von mir beobachteten Patienten wurden im Ambulatorium für Sprach-

auch neben diesen Augen- und Kopfreflexen Reflexe des Körpers und der Extremitäten bei direkter Tonzuführung. Die Form dieser Reflexe, der Verlauf derselben variiert je nach der Höhe des zugeführten Tones. Der Schall führt den Körper zu einem Bewegungsablauf, der zu seiner spezifischen Qualität — nämlich zu seiner Höhe und Intensität — in Beziehung steht. Nicht nur eine Wahrnehmung erzeugt der Ton in uns, sondern auch ein spezifisches Bewegungserlebnis. Denn, wenn auch diese Bewegungen beim normalen Menschen minimal sind — bei Kindern sind sie übrigens noch deutlicher, und bei Tieren sind ja typische motorische Schallreflexe leicht zu beobachten —, so ist doch zumindest die Intention der Bewegung, welche — wie Allers und Scheminzky (24) gezeigt haben — schon mit Aktionsströmen in den beteiligten Muskeln einhergeht, vorhanden. Diese Bewegungsintentionen werden sicherlich erlebt, wenn sie auch nicht klar zum Bewußtsein kommen, und ich glaube, daß sie immer dem Schallerlebnis eine bestimmte Färbung erteilen, ja, daß jedes Schallerlebnis besonders durch solche kinästhetische Zeichen mitcharakterisiert ist. Es mag dabei sogar die Klangfarbe eine besondere Rolle spielen, denn bei Musik, die rhythmisch sehr wirksam sein soll, wie Tanz- oder Marschmusik, spielen gerade die Blasinstrumente neben den Schlaginstrumenten, die die stärkste rhythmische Betonung geben, eine bedeutende Rolle.

Auch die Bezeichnung der Klangfarben der Instrumente als hart oder weich, samtig, schneidend, mag vielleicht auf direkter tonischer Beeinflussung des Körpers durch die spezifische Klanggestalt dieser Instrumente beruhen. Die Sprache, die von einem Klanggebilde sagt: „es strafft den Körper", von einem anderen aber: „die Musik löst die Glieder", beschreibt damit sehr anschaulich das Eingehen tonischer Erlebnisse in das Reich des Akustischen.

Schon hier sehen wir, daß der hörende Mensch — insofern er in seiner Motilität und in seinem tonischen Gesamtzustand beeinflußt ist — den Schall anders erlebt; und tatsächlich ist die Erscheinung bekannt, daß man sich im Laufe des Zuhörens — in diesem Wort deutet die Volkspsychologie die im Hören liegende Handlung an! — immer besser auf das Hören einstellt, daß nach und nach beim Hörer Reize in den Bereich der Wahrnehmung treten, die anfänglich nicht beachtet wurden. Der Schall selbst hat den Organismus zum Hören eingestellt.

Da nun Bewegung und Hören so innig verknüpft sind, war es zu erwarten, daß Veränderungen der Bewegung auch die Schallwahrnehmung beeinflussen werden. Derartiges wird von sehr schnellfahrenden Leuten auch berichtet, doch fehlen vorläufig darüber experimentelle Daten und Beobachtungen. Jedoch konnte ich (30) den Einfluß von Lageveränderungen auf die Schallwahrnehmung bei einem Menschen nachweisen, dessen harmonische

---

und Stimmstörungen (Leiter Prof. Fröschels) der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkranke, Vorstand Prof. H. Neumann, behandelt und untersucht. Die Fälle wurden für diese Publikation zur Verfügung gestellt, wofür hiemit bestens gedankt sei.

Einordnung in die Schallwelt sehr empfindlich gestört war, nämlich an einen Otosklerotiker. Diese Störung in der Harmonie prägte sich bei ihm auch in einer Diplakusis aus. Der Patient, der sehr musikalisch war, konnte die von ihm wahrgenommenen Töne nachsingen und dabei ergab sich, daß der gleiche Ton auf beiden Ohren verschieden wahrgenommen wurde. Da er viele Töne richtig nachsang, wurde angenommen, daß auch die anderen Töne seiner Wahrnehmung entsprachen. Bei diesem Manne zeigte sich nun folgendes Phänomen: Ein und derselbe Ton, der auf elektrischem Weg entweder dem rechten oder dem linken Ohr zugeführt wurde, wurde von ihm, je nachdem, ob er aufrecht saß oder um 90° nach rechts, nach links oder nach vorne geneigt war, verschieden hoch gehört und verschieden hoch nachgesungen. Er gab auch selbst spontan an, daß er verschiedene Töne hörte. Allerdings glaubte er, daß auch verschiedene ihm zugeführt wurden.

In diesem Falle tritt die Veränderung der Schallwahrnehmung durch die veränderte Lage besonders deutlich hervor. In geringerem Maße findet man bei manchem Taubstummen mit geringem Vokalgehör, daß sie bei verschiedenen Stellungen des Kopfes — aufrecht, mit seitlich geneigtem oder gesenktem Kopf — verschieden gut hören. Ähnliches führt auch Urbantschitsch (25) an. Schließlich dürfen wir daran erinnern, daß man ja auch beim Lauschen den Kopf neigt. Es ist durchaus möglich, daß dabei die Hörschärfe nicht bloß durch die veränderte Stellung der Ohrmuschel, sondern durch die veränderte Lage des Labyrinths selbst gesteigert wird. Schließlich ist ja das Labyrinth, immer ist damit hier Cochlear- und Vestibularapparat gemeint, in einem seiner Anteile ein lage- und bewegungsempfindendes Organ, und auch heute ist die Frage nicht entschieden, ob nicht auch der Vestibularapparat selbst an der Hörfunktion mitbeteiligt ist. Wenn aber ein Organ gleichzeitig auf den Schallreiz und den Lagereiz anspricht, so ist es leicht verständlich, daß diese beiden Reize auch tatsächlich zusammen die Funktion des Organs bestimmen, also gewissermaßen einander gegenseitig beeinflussen.

Wir haben erwähnt, daß Analoges im Tierreich zu beobachten ist. An Tieren sehen wir ja immer nur die Reaktion. So sehen wir bei Vögeln in tierischer Hypnose veränderte Schallreaktionen je nach der Lage, in der sie hypnotisiert wurden (29). Wahrscheinlich beruhen diese Reaktionen darauf, daß verschiedene Körperlage verschieden starke Reizbarkeit des Tieres für alle Sinnesreize mit sich bringt. Die Ausgangslage ist dann mit der veränderten Reizempfindlichkeit innig verknüpft. Die Schallreaktion — nämlich der motorische Reflex, welcher in Kopfbewegungen und Zucken mit den Füßen besteht — ist in reiner Rückenlage des Tieres am schwächsten. Es ist sehr schwer, das am Rücken liegende Tier aus der Hypnose zu wecken, d. h. es zum Aufspringen zu bringen. Die Taube springt nämlich dann auf, wenn die Kopf- und Halsreflexe sich als Stellreflexe auf den Rumpf fortpflanzen. Dieses Resultat kann man mit schwächeren Schallreizen erreichen, wenn die Taube in Rückenlage und der Kopf sich im Profil befindet. Noch größer ist die Ansprechbarkeit für Schall, wenn der Vogel auf der Seite liegend hypnotisiert wird. Und am leichtesten veranlaßt man motorische Schallreflexe bei

einer Taube, die man mit der Hand eine Zeitlang in normaler Lage fest auf die Unterlage gedrückt hält. Auch diese erzwungene Normalstellung wirkt schon als allerdings ganz leichte Hypnose. Die verschiedenen Reaktionsbereiche für Schall in diesen verschiedenen Körperlagen kann man direkt in der Minimalentfernung ablesen, welche eine konstante Schallquelle haben muß, um überhaupt eine Reaktion auszulösen. Wir wollen hinzufügen, daß bei einer ruhigen wachen Taube durch dieselben Reize überhaupt keine sichtliche Reaktion erzielt wird. In diesem Ausnahmszustand aber, in dem auch der Tonus des Tieres verändert ist, wirkt sich der Schallreflex voll aus. Ähnliches tritt in leichter Narkose auf (Abb. 1). Interessant ist hier, daß die biologische Wertigkeit des Schalles dabei eine entscheidende Rolle spielt. Tauben sind wehrlose Vögel, die sich bei einem Angriff auf ihre Geschwindigkeit verlassen müssen, für die das Gehör als Warnung bei drohender Gefahr eine große Rolle spielt. So sind auch gerade diese Reize biologisch bedeutsam und können nicht unbeachtet gelassen werden. Das wache ruhige Tier kann den Reiz mit einer Handlung beantworten, wenn uns diese auch nicht immer verständlich ist, so daß wir oft nichts davon bemerken. Die hypnotisierte Taube aber kann nicht handeln; und so setzt sich der durch den Schall gegebene Affekt jetzt zwangsläufig in den Bewegungsreflex um. Tauben sind optisch besonders hochwertige Geschöpfe; dennoch wirkt Licht — selbst das Licht einer Bogenlampe — nicht als Weckreiz, ebensowenig auch der Anblick eines bewegten Objektes.

Bei einem Habicht, an dem ich ebenfalls Hypnoseversuche ausgeführt habe, fand sich das entgegengesetzte Verhalten. Dieser Raubvogel, dem der Schall weniger drohende Gefahr, als vielmehr Beute anzeigt, kann durch die gleichen Töne nicht aus der Hypnose geweckt werden. Die Töne, die er sicher sehr gut hört, haben für ihn eine andere biologische Wertigkeit und erzwingen nicht eine Reflexbewegung. Hingegen wird er durch optische Reize, besonders durch den Anblick bewegter Objekte, sofort zum Aufspringen veranlaßt. Wenn wir an das Herabstoßen des scharfsichtigen Raubvogels von weitem auf die laufende oder fliegende Beute denken, so wird uns diese innige reflektorische Verflechtung zwischen optischem Reiz und Bewegung biologisch verständlich.

Wir kennen nicht nur motorische, sondern auch vasomotorische Schallreflexe, Beeinflussung der Zirkulation und des Blutdruckes durch Schall. Diese Wirkung ist ganz allgemein. Spiegel (33) wies Verbindungen des Acusticus mit den blutdruckregulierenden Zentren nach und zeigte weitgehende Beeinflussungen des Blutdruckes auf diesem Wege. Sie wurde bei Tieren und Menschen festgestellt [Dogiel (26)]. Schon bei Neugeborenen findet man derartige Vorgänge. Diese Einwirkung kann so weit gehen, daß man sogar bei manchen Menschen Rhythmisierung des Pulses nach der Musik konstatieren konnte. Diese vasomotorischen Vorgänge haben einen starken Stimmungsgehalt und verändern schon dadurch die psychische Lage der Person. Auf den Vibrationssinn zurückgreifend, wollen wir hier nachtragen, daß es gerade die vibratorische Seite des Schalles ist, die diese starke vasomotorische und emotionale Resonanz weckt. Aus Forschungen von Demetriades (27) hat

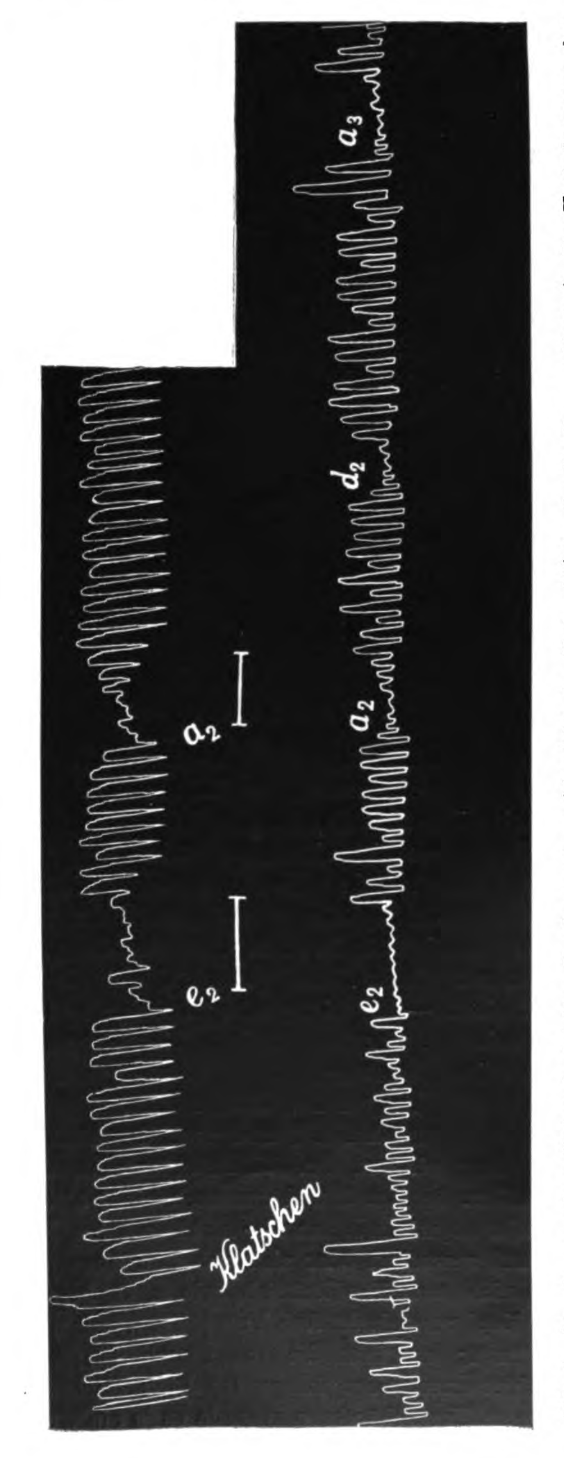


Abb. 1. Atemkurve einer Katze in leichter Urethannarkose (Gewicht der Katze $2^1/_2$ kg, 7 g Urethan subkutan). Die Veränderungen der Atemkurve treten gleichzeitig mit Tönen der großen Edelmannpfeife **auf** und sind bei verschiedenen Tonhöhen verschieden.

sich nun ergeben, daß veränderte Blutfülle des Kopfes auch die Kopfresonanz und damit die Knopfknochenleitung verändert. So hätten wir also ein physikalisches Moment, durch welches die veränderte Zirkulation die Schallwahrnehmung beeinflussen kann. Aus dem eigenen Erlebnis, insbesondere vom Gesange her, kenne ich genau eine Veränderung der akustischen Qualität der eigenen Stimme bei veränderter vasomotorischer Situation. Dasselbe konnte ich beobachten, als ich beim „autogenen Training“ nach Schultz plötzlich bemerkte, daß im Zustande der „Versenkung“ — das ist ein Zustand möglichster allgemeiner Entspannung — bei Blutandrang zum Kopf auf einmal alles, was gehört wird, nicht nur die eigene Stimme, eine Verdumpfung und Verdunkelung erfährt, ohne daß sich aber die Tonhöhe zu ändern scheint. Allerdings spielt hiebei der veränderte Körpertonus ebenfalls eine Rolle. Vasomotorischer Schwindel und Ohrensausen sind bekannt. Die Wirkung der Hyperämie auf die Schallwahrnehmung muß jedoch noch näher erforscht werden.

Schließlich sei noch auf die Beeinflussung des Hörens durch weiße und farbige Lichter hingewiesen. Urbantschitsch (28) beschrieb Verstärkung der Hörschärfe durch Belichtung sowie Beeinflussung der Hörschärfe durch verschiedene farbige Brillen. Der Einfluß der Farben auf die Wahrnehmung musikalischer Töne war bei verschiedenen Leuten verschieden, und zwar wechselte sowohl die Intensität als auch die Tonhöhe der wahrgenommenen Töne. Die Töne schienen bei verschiedenen Farben höher oder tiefer zu werden, sowie auch lauter und leiser.

Beobachtungen über Veränderungen des Gesamttonus infolge von Schallreizen und über reziproke Beeinflussung des Hörens durch diese sind mir nicht bekannt, wenn wir nicht etwa das bei den Schulzschen Entspannungsübungen auftretende Phänomen hier einordnen wollen.

Wir haben nun den Schall in seinen primitiven Wirkungen und die zwangsläufigen Reaktionen des Organismus auf Schall betrachtet. Wir haben die passive Einordnung in die Schallwelt in Umrissen dargestellt, und dennoch haben wir schon auf dieser Ebene gefunden, daß die psychologische oder — wie wir es meinen — die biologische Situation selbst diese primitiven, vielfach reflektorischen Vorgänge regiert. Die Wirkung des Schalles hängt weitgehend von seiner Bedeutung für das hörende Geschöpf ab. Dieses muß immer als Person betrachtet werden, in eine Umwelt gestellt, in der es nicht nur erleidet, sondern auch handelt. Und auch das Tier handelt seiner Situation gemäß. Da sehen wir nun den Willensfaktor eintreten, der die aktive Einordnung ins Hören bestimmt, und der auch einer affektiven Komponente — die positiv oder negativ sein kann — nicht entbehrt. Die Organismen können sich dem Schall zuwenden oder sich von ihm abwenden. Allerdings ist diese Zuwendung nicht soweit willkürlich, wie z. B. beim Gesichtssinn. Denn man kann den Kopf von einem Anblick so wegwenden, daß man dort nicht mehr hinsehen kann; man kann die Augen schließen; man kann sogar einen durch die geschlossenen Lider dringenden Lichtschein durch die vorgehaltene Hand abwehren. Das Gehör kann man, da es ja ein Warnungssinn ist,

absichtlich niemals ganz ausschalten. Bei einer gewissen Intensität durchbricht es die Hemmung, die durch die Abwendung — mag diese sogar bis zum Schlaf gesteigert sein — geschaffen wird. Die Abwendung vom Hören kann aber in besonderen pathologischen Fällen soweit gesteigert sein, daß bei intakten Organen dennoch kein Schallerlebnis erfolgt. Loewenstein (29) hat gezeigt, daß hysterisch Taube Bewegungsreaktionen auf Schall zeigten, daß dieser sich also in ihnen reflektorisch wirksam erwies, ohne daß die Leute doch etwas davon wahrgenommen hätten. Bei hörstummen Kindern sieht man manchmal ebenfalls eine weitgehende Nichtbeachtung der Schallwelt, eine mangelnde Zuwendung auf diese. Wird die Zuwendung durch irgend einen Schallreiz aber erzwungen, dann ergibt sich bald auch ein Interesse für die anderen Schallphänomene, so daß schließlich normale Zuwendung erreicht wird. Am imposantesten sah ich dieses Bewußtwerden der Zuwendung an einem hörstummen Kinde, das, als ich es dazu brachte, auf meine Stimme und Sprache aufzumerken, sich oft die Hände vor die Ohren hielt und damit quasi andeutete, es wolle mit dieser Schallwelt, die man ihm da aufdrängte, nichts zu tun haben. Dieses selbe Kind begann kurz nachher richtig nachzusingen, wobei es jedoch noch völlig stumm war. Es scheint mir das ein Beispiel für die Wirkung einer solchen Zuwendung zum Schall zu sein.

Bei Taubstummen findet man häufig ebenfalls ein überraschendes Verhalten. Es gibt solche, die so wenig schwerhörig sind, daß sie die Töne der Pfeifen der Urbantschitsch-Harmonika auf acht und mehr Meter hören und auch Sprache mehrere Meter weit hören und sogar wiederholen können. Dennoch verwerten solche Taubstumme — ich habe nur solche Kinder und Jugendliche gesehen — die Schalleindrücke in keiner Weise und verstehen auch vom Ohr aus nicht, was man zu ihnen spricht, obwohl sie vollkommen sprechen und auch Sprache ablesen. Der Schall hat für sie keinerlei Bedeutung. Er hat für sie weder biologischen noch sozialen Wert, und so stehen sie ihm völlig gleichgültig gegenüber. Das äußerst sich sogar in ihrem reflektorischen Verhalten gegenüber Schall. Und zwar in folgender Weise: Führt man einem normalhörenden Kind oder wenig schwerhörenden Menschen starke Töne direkt in den Gehörgang zu, so ist das für ihn ein übermäßiger Reiz, der mit Schmerz und Abwehrbewegungen beantwortet wird. Unter diesen Guthörenden, aber in der Taubstummenanstalt aufgezogenen Kindern, die sich bloß dem Optisch-taktilen zugewendet hatten, gab es mehrere, die keine Abwehr gegen diese Reize zeigten, sowie auch nur lächelten, wenn ihnen ein lauter Ton ins Ohr geblasen wurde. Auf Befragen gaben sie an, der Ton wäre nicht unangenehm. Der ungewohnte und bedeutungslose Reiz wurde hier, weil keine Zuwendung bestand, gar nicht als Schmerz empfunden.

Betrachten wir nun, wie sich die Handlungen der Tiere zum Schall verhalten: Ihr biologisches Verhalten in ihrer angemessenen Umwelt ist sinnvoll und auch für sie hat der Schall sowohl Kundgabe- als auch Zeichenfunktion. Mag es Warnungs- oder Lockruf sein, Prasseln der Steine oder Knicken eines Astes, ein Schuß oder was sonst im Leben des Tieres eine Rolle spielen mag; es hat seine Bedeutung in den Beziehungen des Geschöpfes zu

seiner Umwelt, es hat auch für die Tiere der Schall eine gnostische Bedeutung. Bringen wir es aber in eine unbiologische Umgebung, dann müssen wir den artifiziellen ungewohnten Schallquellen, die wir verwenden, erst wieder eine Bedeutung vermitteln.

Der neue, fremde, noch bedeutungslose Schall muß biologischen Wert bekommen — nur dann löst er eine Handlung des Tieres aus. Wir müssen ihn sinnvoll machen, damit das Tier eine Handlung, etwas Sinnvolles, damit verknüpft. Das ist das Prinzip der Dressur: Ein Dressurton gilt als Indikator für Fütterung oder Strafe. So leicht sich aber an den Schall bedingte Reflexe knüpfen, da ja — wie wir gesehen haben — reichlich Reflexverbindungen vorgebildet sind, so schwer ist es, akustische Dressuren auszuführen. Sie sind, mit den optischen verglichen, zumindest ungleich schwerer zu erreichen. Es liegt dies eben an den vielen nicht bewußten Reflexwirkungen, die einer bewußten Handlung geradezu im Wege stehen. Auch in der Art der Dressur selbst zeigt sich, daß Handlungen bloß mit dem eigenen Körper — nach dem Futter zu greifen, oder dieses unbeachtet zu lassen — bedeutend schneller erlernt werden, als nicht direkt zielgerichtete Handlungen auf das Tonsignal hin, denen die Fütterung erst nachfolgt, wie z. B. das Aufsuchen eines bestimmten Platzes, das Zurücklegen eines Weges als Dressurleistung. Die innige Verknüpfung des Akustischen mit dem Motorischen spielt da sicher eine Rolle.

Der Bedeutungsfaktor des Schalles spielt beim Menschen eine so ungeheure Rolle, daß das Eintreten desselben — natürlich besonders der Verlust desselben — das gesamte Verhalten des Menschen verändern kann. Ein Beispiel dafür sei ein 16jähriger Knabe, der im Taubstummeninstitut aufgezogen wurde. Sein Hörvermögen für Pfeifentöne (mindestens 6 m) gab die Indikation für Hörübungen. Zu deren Beginn sprach er Silben nicht einmal ad concham nach. Schon nach sechs Wochen aber verstand er Sprache — soweit sein Ideenkreis verwendet wurde — auf einen Meter Distanz. Das war um so überraschender, als er vieles akustisch verstand, was man ihn gar nicht gelehrt hatte. Hier lag die Erklärung nahe, daß durch die neuerlich erreichte Zuwendung alles akustische Material, das er früher, ohne es zu bemerken, gesammelt hatte, ins Bewußtsein gehoben und verwertbar gemacht worden sei; vielleicht ist hier Pötzls (34) Theorie der Aktivatoren zu Hilfe zu nehmen.

Wie sehr Störungen der akustischen Bedeutungsfunktion, also der akustisch-gnostischen Funktion, die Einordnung in die Schallwelt stören können, ja in extremen Fällen sie sogar vernichten können, zeigt das Verhalten der Seelentauben, rezeptiv Aphasischen und Amusischen. Hier sei nur angedeutet, daß solche agnostische Störungen sich im Bereiche des Geräuscherfassens, der Sprache und Musik abspielen können, und daß die Orientierung derartig affizierter Kranker in der Welt dadurch ungeheuer erschwert ist. Gerade das Verhalten solcher mangelhaft oder falsch informierter Kranker zeigt uns aber auch, wie sehr die Handlungen der Person von den Signalen, die sie aus der Schallwelt erhält, beeinflußt und geregelt werden.

Auch die expressive Seite — Sprache und Handlung — ist oft durch solche akustische Relationsstörungen sekundär schwer geschädigt.

Wir sehen also, daß der funktionelle Anteil am Hören sehr groß ist, daß Hören zugleich Leistung und Handlung ist, daß vermehrte Zuwendung im Endeffekt geringere Perzeptionsfähigkeit aufwiegen und korrigieren kann. Wir sehen weiterhin, daß die Organismen durch kurzschlußartige Reflexmechanismen derart auf den Schall eingestellt sind, daß sie jeder Bemühung einer verstärkten Zuwendung mit vorgebildeten Mechanismen auf halbem Weg entgegenkommen. Wir sehen ferner, daß dort, wo die Bedeutungsfunktion fehlt, die gnostische Tätigkeit neu erzeugt werden kann, wofern eine biologisch sinnvolle Umwelt sich in Schall äußert. All das sind funktionelle Momente, in denen das Wollen eine Rolle spielt, in denen es zu Energieverschiebungen, zu Umlagerungen der Aktivatoren kommt.

Das also scheint mir der Gewinn dieser biologischen Anschauung zu sein, daß sie uns dazu anregt, jenen zu helfen, denen Einordnung in die Schallwelt erschwert ist: Den Tauben, den Schwerhörigen, den akustisch Agnostischen, den Aphasischen und Amusischen. Irgendwo in der Kette des Apparates ist ihre Relation mit der Schallwelt gestört. Aber wir können ihnen helfen, ihre Energie gerade auf den schwachen Punkt zu richten, durch vermehrte oder neu erzeugte Zuwendung funktionell den organischen Defekt zu korrigieren. Wir können sie neu lehren, verlorene Bedeutungen zu begreifen — wir können sie neu einordnen und ihnen helfen, sich wieder einzuordnen durch funktionelle Therapien — wenn die organischen versagen —, wie es Hörübungen und die logopädischen Aphasietherapien sind. Denn das Lebendige hat mehr Möglichkeiten, als wir wissen, und bildet oder ermächtigt neue Organe, wenn andere versagt haben. Geben wir dem Organismus nur die neuen Chancen — er wird sie zu nützen wissen.

Literatur:

1. Regen, zit. nach Kreidl, Vergleichende Physiologie des Gehörs. Handbuch der normal. u. pathol. Physiologie, Bd. 11.
2. Frisch, Biolog. Zentralbl., Bd. 43, 1923, S. 439—446.
3. Manning, Journ. of experim. Zoologie, Bd. 41, 1924.
4. Katz, Der Aufbau der Tastwelt. Leipzig, 1925.
5. Doniselli, Udito e sensi generali. Milano, 1923.
6. Gutzmann, zit. nach Katz, Aufbau der Tastwelt.
7. Fröschels, Monatsschr. f. Ohrenheilk., Bd. 44, 1910. — Med. Klinik, 36, 1910.
8. Katz und Révesz, Musikgenuß bei Gehörlosen. Zeitschr. f. Psychologie, Bd. 99.
9. Lehmann, Zeitschr. f. Laryngol., 1929.
10. Gault, Arch. f. Laryngol., Bd. 4, Nr. 3, 1926. — Journ. of abnormal and soc. psychol., Bd. 21, Nr. 4, 1926.
11. Urbantschitsch, Über Hörübungen. Wien: Urban & Schwarzenberg, 1895.
12. Fröschels, Lehrbuch der Sprachheilkunde. Wien: Deuticke, 1931. — Monatsschr. f. Ohrenheilk., 1932.
13. Jellinek, Über Hörübungen und ihre Anwendung. Wiener med. Wochenschr., Nr. 48 u. 49, 1931. — Monatsschr. f. Ohrenheilk., 1931.

14. Parell, Les sourds-umets. Paris, 1928.
15. Ewald, Das Endorgan des Nervus octavus. Wiesbaden: Bergmann, 1892.
16. Jellinek, Monatsschr. f. Ohrenheilk., Jg. 62, Nr. 8, 1928.
17. Kalischer, Sitzungsbericht der phys.-math. Kl. der Akademie der Wissenschaften. Berlin, 2, 2, 1907, S. 204.
18. Weizsäcker, Handbuch d. normalen u. vergl. Physiologie, Bd. XI, S. 1.
19. v. Kries, Allgemeine Sinnesphysiologie. Leipzig, 1923.
20. Goldstein, Die Lokalisation in der Großhirnrinde. Handbuch der norm. u. pathol. Physiologie, Bd. X.
21. Tullio, Das Ohr und die Entstehung der Sprache und Schrift. Wien: Urban & Schwarzenberg, 1929.
22. Fröschels, Monatsschr. f. Ohrenheilk., 1923, 1926. — Zeitschr. f. Hals-, Nasen- u. Ohrenheilk., 1930.
23. Allers und Scheminzky, Pflüger, 1930.
24. Urbantschitsch, Lehrbuch d. Ohrenheilk. Wien, 1910.
25. Dogiel, Pflüger, 135, 1910.
26. Demetriades, Bericht über den I. Kongreß der Internationalen Gesellschaft für Logopädie und Phoniatrie. Wien: Deuticke, 1925.
27. Urbantschitsch, Pflüger, 30 und 42.
28. Löwenstein, Experimentelle Hysterielehre. Bonn: Cohen, 1923.
29. Jellinek, Pflüger, 211.
30. Jellinek, Monatsschr. f. Ohrenheilk., 1931.
31. Werner, Zeitschr. f. Psychol., Bd. 114, 1929, S. 152.
32. Spitzer, Über die Funktion der Bogengänge des Ohrlabyrinthes. Monatsschr. f. Ohrenheilk., 1925, Nr. 11.
33. Spiegel, Der Einfluß des vegetativen Nervensystems (besonders der Vasomotoren) auf die Funktion des Innenohrs. Handb. d. Neurol. d. Ohres, II. Bd., S. 557. Wien: Urban & Schwarzenberg, 1928. — Experimentelle Analyse der vegetativen Reflexwirkungen d. Labyrinthes. Handb. d. Neurol. d. Ohres, III. Bd., S. 631, 1926.
34. Pötzl, Temporale Aphasien. Monatsschr. f. Ohrenheilk., 1928.

Experimentelles Ergebnis zur Frage der dentalen Neuritis des Trigeminus.

Von

B. Spitzer, Wien.

Mit 7 Abbildungen im Text.

Die Untersuchungen über die eitrigen Entzündungen des Nervensystems haben zur Genüge erwiesen, daß das Virus seinen Weg längs der Nerven in das Zentralnervensystem findet. Die Mehrzahl der Autoren — ich will hier auf die Diskussion nicht näher eingehen und verzichte demgemäß auf die Nennung von Namen — nimmt an, daß es sich dabei um ein lebendes Virus handelt.

Da ich nun schon im Jahre 1912 Versuche[1]) gemacht habe, die Wege festzustellen, unter welchen ein Gift — ich verwendete schon damals ein 5%iges Mazerat von Abrus praecatorius (Jequirity) — aus dem Gehirnnerven in das Zentralnervensystem gelangt, habe ich mich jetzt veranlaßt gefühlt, diese Untersuchungen neuerdings aufzunehmen.

Die Gründe dafür sind erstens der Umstand, daß man von den Ergebnissen dieser experimentellen Studie in neurologischen Fachkreisen fast keine Notiz genommen hat, und zweitens, weil ich untersuchen wollte, ob die gleichen Erscheinungen auch bei vollständig aseptischem Vorgehen eintreten. Man hätte mir bei meinen ersten Untersuchungen vorwerfen können, daß neben der toxischen eine infektiöse Wirkung auf die Pulpa erfolgt sei.

Ich habe nun in absolut einwandfreier Weise bei drei Hunden das Pulpacavum des Caninus und 1. Molaren der einen Unterkieferhälfte ganz aseptisch freigelegt und sodann in den Pulpakörper mittels einer feinen Kanüle je $1/2$ bis $3/4$ cm^3 eines frischen, vor dem Eingriff nochmals aufgekochten 5%igen Jequiritymazerates injiziert und hernach die Zähne exaktest verschlossen. Die Injektion wurde äußerst vorsichtig und langsam gemacht und stieß auf keine anatomischen Schwierigkeiten. Es versteht sich von selbst, daß die Tiere zu diesem Zweck narkotisiert wurden. Alle drei Versuchstiere lebten bis zu dem von mir bestimmten Termin, ohne daß während der Beobachtungszeit Zeichen einer Schmerzaffektion oder sonstige Änderungen, die auf eine Infektion gewiesen hätten, wahrzunehmen waren. Sie

[1]) Experimentelle Studie zur Pathogenese der Trigeminusneuralgie. Arbeiten aus dem Neurolog. Institut in Wien, Bd. XIX.

fraßen normal, waren lebhaft und zeigten keine Veränderungen im Bereich der Läsionsstellen.

Die Hunde wurden in Intervallen von 8, 21 und 28 Tagen getötet. Der Mandibularis der injizierten Seite sowie der der normalen Seite wurden so-

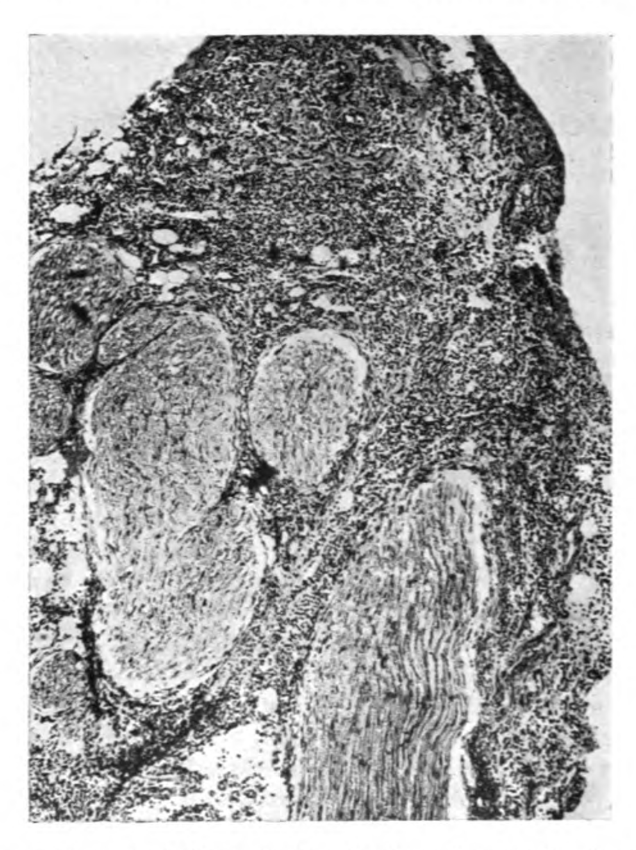


Abb. 1. Dichtes perineurales Infiltrat. Quellung der Nervenfasern und geringe Endoneuritis. Mikrophotogr. Hämatoxylin-Eosin.

dann entfernt und der histologischen Untersuchung zugeführt. Das gleiche geschah mit dem Gangl. Gasseri.

Im folgenden will ich zunächst die Untersuchungsergebnisse anführen:

Hund A (8 Tage, linke Unterkieferhälfte, Injektion in die Caninus- und Molarenpulpa). Es findet sich zunächst an den kleinen Stämmchen außerhalb der Pulpa mächtige perineurale Exsudation aus Rundzellen, die meistens lymphoiden Charakter aufweisen (Abb. 1). Je mehr man sich von dieser Stelle entfernt und den Stamm des Nerven betrachtet, um so mehr sieht man, daß diese Exsudation rein perineural bleibt und sich im Perineurium nach aufwärts schiebt. Ihre Intensität nimmt nach oben zu merklich ab. Daneben

besteht eine starke Hyperämie der perineuralen Gefäße und man kann an einzelnen Stellen sehen, daß auch am Rande Infiltratzellen in der Nervensubstanz selbst sind. Die zentralen Gefäße des Nerven erscheinen meist frei

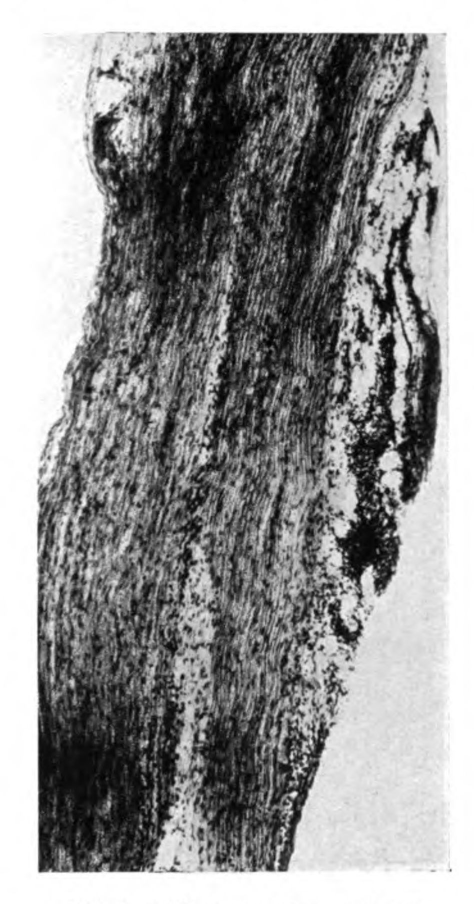


Abb. 2. Infiltrat der Nervenscheide (n. mandib.). Mikroph. Haemat.-Eosin.

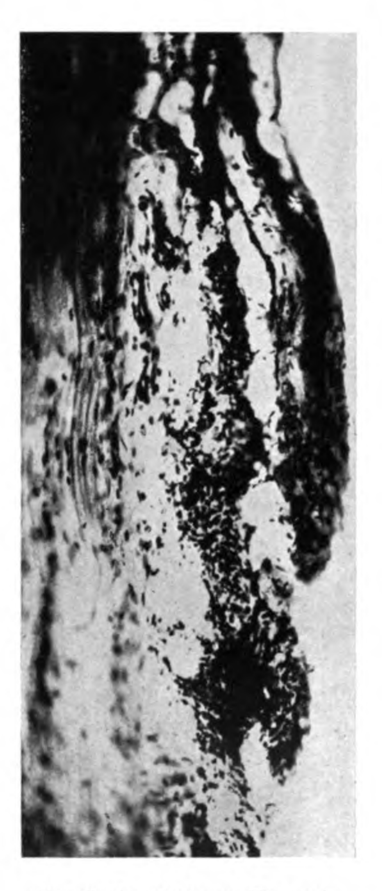


Abb. 3. (In stärkerer Vergrößerung.) Monozytäres Infiltrat.

von Exsudation, hie und da sieht man auch hier bereits eine Exsudatzelle, die sich durch die ganze Dicke des Nerven verfolgen läßt.

Ganglion Gasseri: Es fällt sofort auch schon bei schwacher Vergrößerung ins Auge, daß das ganze Ganglion sehr kernreich ist, und zwar ziemlich diffus. Bei näherem Zusehen zeigt sich, daß beim Eintritt des peripheren Nerven die Reizerscheinungen stärker sind als beim Austritt der Wurzel, die kaum Reizerscheinungen zeigt. Die Ganglienzellen sind teilweise gebläht, die Kerne zeigen bei einzelnen derselben die Tendenz zur Wandstellung, mitunter tritt bei Nissel statt der Tigroide ein Netzwerk in der Zelle auf. Am stärksten betroffen ist die Kapsel, die eine starke Wucherung ihrer Zellen er-

kennen läßt. Bei schwacher Vergrößerung macht diese den Eindruck einer Infiltration. Neben den Kapselzellen finden sich nur dort, wo der periphere Nerv in das Ganglion einbricht, noch sichere lymphoide Elemente, sonst sieht man nur eine überaus starke Vermehrung der Kapselzellen.

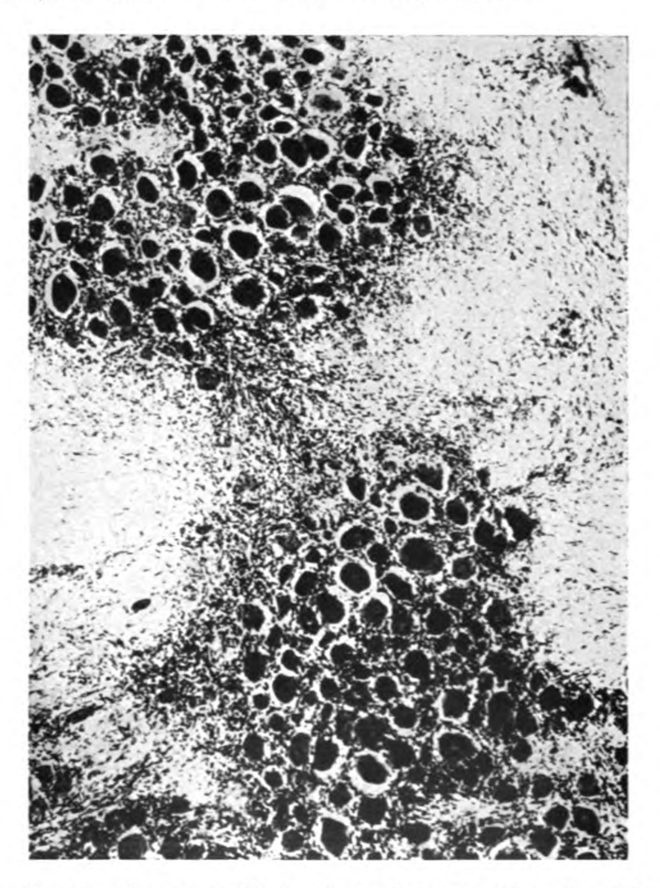


Abb. 4. Ganglion Gasseri. Infiltrat mit starker produktiver Gewebsreaktion. Mikrophot. Toluidinblau.

Hund A (rechte Unterkieferhälfte, Injektion in die Caninuspulpa). Die Verhältnisse auf der rechten Seite sind analog der linken Seite. Auch hier ist eine sehr deutliche Exsudation im perineuralen Gewebe wahrzunehmen, der Nerv ist völlig frei, aber man sieht auch hier, wie die Bindegewebsscheide des Nerven stellenweise sehr dicht infiltriert ist. Man kann auch in dieser Serie das Infiltrat bis an das Ganglion verfolgen. Es ist auffallend, daß hier die Reizung im Ganglion wesentlich geringer ist als auf der kontralateralen Seite, was wohl im Zusammenhang mit der verhältnismäßig gegen das Ganglion zu auffällig abklingenden Infiltration am Nerven steht. Doch es ist nicht zu leugnen, daß auch hier beim Eintritt des Nerven Wucherungen des

Kapselendothels wahrzunehmen sind, die sich auch stellenweise wenigstens im Innern des Ganglions erkennen lassen. Über das Ganglion hinaus läßt sich der Reizzustand nicht genau verfolgen. Die Ganglienzellen selbst zeigen sich besser erhalten als die der kontralateralen Seite, man kann aber auch an

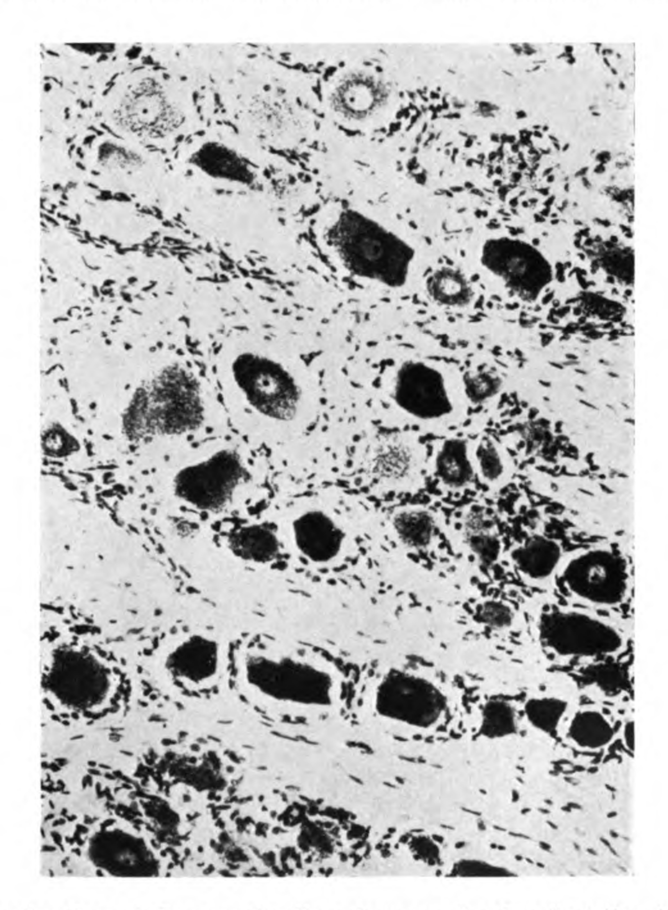


Abb. 5. Ganglion Gasseri. Degenerative Veränderungen der Ganglienzellen. Zellschattenbildung, perizelluläre Reaktion. Neuronophagie, geringe Infiltration. Mikrophot. Toluidinblau.

ihnen schlechte Färbbarkeit der Tigroidsubstanz, Blähungen und Tendenz zum Zerfall der Tigroidsubstanz erkennen.

Hund B (21 Tage, linke Unterkieferhälfte, Injektion in die Caninus- und Molarenpulpa). Hier wurde der Nerv im Querschnitt geschnitten, es zeigt sich kaum eine Infiltration, dafür sieht man deutliche Bindegewebsvermehrung und auffallende Verdickung der Media und Adventitia der Gefäße. Da die nicht operierte Seite zur Verfügung steht, läßt sich entscheiden, daß wir es hier mit einer pathologischen Veränderung zu tun haben.

Am auffallendsten sind die Veränderungen im Markscheidenbild. Während sich am normalen Nerv die Markscheiden vollständig färben, läßt die Färbung auf der kranken Seite stellenweise vollständig aus. Es ist ungefähr das Bild eines beginnenden Markzerfalles. Während im Nerven selbst die Infiltrate nicht so deutlich sind, kann man im Ganglion, besonders an den eintretenden



Abb. 6. Infiltrat im zellarmen Anteil des Ganglion Gasseri. Kapselwucherung um die erkrankten Zellen. Mikrophot. Toluidinblau.

Nervenwurzeln die zentralen Gefäße von einem mächtigen Exsudat eingescheidet sehen. Auch die Kapselzellen sind stark vermehrt. Die Ganglienzellen sind stellenweise degeneriert. An den hinteren Wurzeln lassen sich derartige Veränderungen nicht nachweisen.

Die Ganglienzellen der nicht operierten Seite zeigen sich in ihrer Struktur völlig intakt. Die Kapselzellen sind gleichfalls nicht vermehrt, an einzelnen Stellen hat man allerdings auch hier den Eindruck einer leichten Vermehrung der Kapselzellen, keinesfalls im Verhältnis zur operierten Seite. Dagegen fehlt das perivaskuläre Infiltrat der operierten Seite vollständig.

Hund C (28 Tage). Der periphere Nerv unterscheidet sich unwesentlich von dem oben beschriebenen; vielleicht, daß die Färbbarkeit der Markscheiden nach Weigert hier noch geringer ist. Eine reaktive Körnchenzellenwucherung ist nicht wahrzunehmen.

Im Ganglion finden sich ähnliche, wenn auch nicht so weitgehende Reiz-

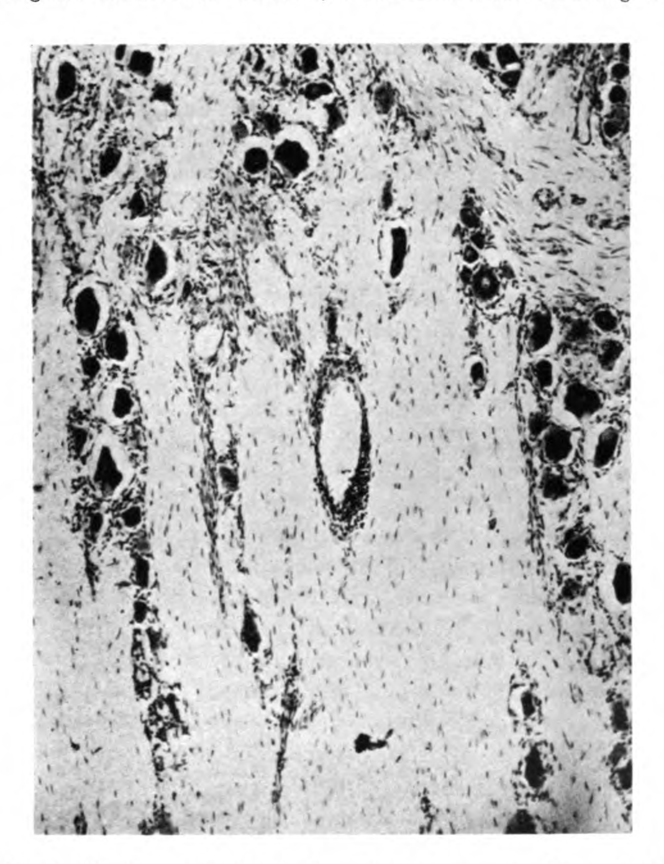


Abb. 7. Dichtes Infiltrat um ein Gefäß, Kapselwucherung um die erkrankten Zellen. Ganglion Gasseri. Mikrophot. Toluidinblau.

erscheinungen wie beim vorhergehenden Tier, sowohl an den Kapselzellen als auch an den Gefäßen, die an der gesunden Seite fehlen.

Aus diesen Befunden geht deutlich hervor, daß die Resultate bei der aseptisch durchgeführten Vergiftung der Zahnpulpa nahezu vollständig identisch sind mit den von mir bereits veröffentlichten Befunden.

Die Pulpa zeigt eine hochgradige Entzündung, die natürlich die Pulpanerven einscheidet, ohne in das Innere derselben einzudringen. An dem freipräparierten N. mandibularis vermag man deutlich Entzündungsherde wahrzunehmen, die sich längs der Nervenscheide ausbreiten, an einzelnen Stellen

aber auch vom Rande her in den Nerv selbst einbrechen. Es ist also eine absolut sichere Peri- und Endoneuritis vorhanden. Diese setzen sich dann in das Ganglion fort, das auch die Entzündungserscheinungen zeigt, und zwar durch perivaskuläre Zellanhäufung, Vermehrung der Kapselzellen und auch durch diffuse Infiltration lymphoider Elemente im Gewebe. Über das Ganglion hinaus kann man bei diesen aseptischen Fällen mit Sicherheit nur eine leichte Reizung in den einzelnen Wurzeln feststellen.

Interessant ist, daß ich diesen Prozeß bei allen Tieren nachweisen konnte und daß er auch in der 4. Woche noch im Ganglion florid war.

Da man nun nicht annehmen kann, daß die Zahnpulpa an und für sich infiziert ist und dortselbst ein lebendes Virus aus der Latenz geweckt manifeste Entzündungen hervorgerufen hat, muß man wohl festhalten, daß ein einfaches Toxin sich in ähnlicher Weise zu den untersuchten Geweben verhält wie ein lebendes Virus.

Es hat sich also bei den unter streng aseptischen Kautelen durchgeführten Untersuchungen das gleiche Resultat ergeben wie bei meinen experimentellen Studien im Jahre 1912.

— — — —

Aus der Nervenabteilung der Allgemeinen Poliklinik, Wien (Vorstand: Prof. J. P. Karplus) und dem Department of Experimental Neurology (Prof. E. Spiegel), D. J. Mac Carthy Foundation, Temple Univ., Philadelphia, Pa.

Die gegenseitigen Beziehungen zwischen Tonus, aktiver und passiver Kraft der Fingermuskeln bei Hemiplegikern.

Von

E. Spiegel.

Mit 2 Abbildungen.

Eines der interessantesten Probleme der Muskelpathologie stellt wohl das Zustandekommen abnorm erhöhter Spannungszustände dar, die monate- und jahrelang bestehen können, ohne daß Ermüdungserscheinungen bemerkbar würden. Solche pathologische Beobachtungen waren ja einer der wichtigsten Gründe, welche zur Abtrennung einer statischen von der kinetischen Innervation und zur Annahme eines besonderen Mechanismus, resp. einer besonderen (sympathischen oder parasympathischen) Innervation der statischen Funktionen des Muskels führten. Nun hat sich aber in den letzten Jahren immer mehr gezeigt, daß diese Trennung eine künstliche ist, der Stoffwechsel und die Innervationsvorgänge, welche die Haltefunktion des Muskels bedingen, sich nur quantitativ von den zur Bewegung führenden Prozessen unterscheiden lassen, aber auch die Hypothese einer vegetativen Innervation des Muskeltonus nicht aufrechterhalten werden kann; die Axone der Vorderhornzellen dürften vielmehr die gemeinsame Strecke für die statische und kinetische Innervation darstellen (siehe Spiegel)[1].

Daß es keiner besonderen Innervationsform, respektive keines besonderen Chemismus bedarf, um die statischen Funktionen des Muskels aufrecht zu erhalten, wird für normale Verhältnisse begreiflich, wenn man die Größe des Dehnungswiderstandes des tonisch innervierten, „ruhenden" Muskels mit der möglichen maximalen Kraftentfaltung vergleicht, deren der betreffende Muskel fähig ist. Ein Studium der Relation dieser beiden Größen, des sogenannten Tonus-Kraft-Index zeigte, daß dieser Index für die Ellbogenmuskulatur zwischen 1 und 2% (Spiegel)[2], für die Fingermuskulatur zwischen 0,39 und 2,35% beträgt (Spiegel und Zellmann)[3], also der Dehnungswiderstand der genannten Muskeln im Ruhezustand normaler-

---

[1]) E. Spiegel, Tonus d. Skelettmuskulatur. 2. Aufl. Springer, Berlin, 1927.
[2]) E. Spiegel, Z. Neur., 122. 475. 1929.
[3]) Derselbe und G. Zellmann, Wiener klin. Wochenschr., Nr. 23, 1930.

weise nur einige Hundertstel jener Kraftentfaltung beträgt, deren die betreffenden Muskeln fähig sind.

Wie aber verhält es sich unter pathologischen Bedingungen, in Fällen, in welchen der Tonus gesteigert ist? Zum Studium dieser Frage wurde in dieser Untersuchungsreihe bei Hemiplegikern der Tonus der Fingermuskulatur mit deren aktiver und passiver Kraft verglichen.

Zur Messung des Dehnungswiderstandes der unter dem Einfluß ihrer Antagonisten stehenden Fingermuskeln wurde folgender einfacher Apparat (Myotonometer) konstruiert, der sich für die hier in Rede stehende Frage

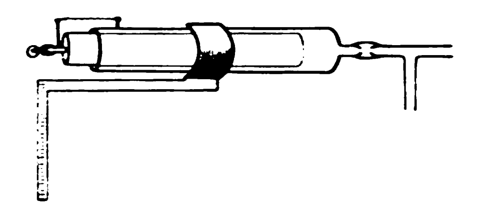


Abb. 1. Myotonometer.

und auch für andere Untersuchungen als genügend empfindlich erwies, einfach zu handhaben und bequem transportabel ist (Abb. 1).

Derselbe besteht, ähnlich wie eine Glasspritze, aus einem inneren und einem äußeren Glasrohr, die genau ineinander passen und sorgfältig so geschliffen sind, daß das innere (der Kolben) mit möglichst geringer Reibung an dem äußeren (Mantelrohr) verschoben werden kann. An das Mantelrohr ist eine Olive angeschmolzen, so daß der Apparat mittels T-Rohres einerseits zwecks Druckerhöhung in demselben mit einem Gummiballon, anderseits mit einem Manometer (wie es für Blutdruckmessungen üblich ist) verbunden werden kann. Durch die Druckerhöhung wird der an seinem inneren Ende verschlossene Kolben vorgeschoben, der mit seinem aus dem Apparat reichenden Ende gegen das zu bewegende Glied gehalten wird. Ein Herausschleudern des Kolbens wird dadurch verhindert, daß an dem Mantelrohr wie auch am Kolben ein Faden fixiert ist, welcher gespannt wird, wenn der Kolben einige Zentimeter aus dem Apparat herausragt. Wenn der durch den erhöhten Luftdruck vorgestoßene Kolben das betreffende Glied bewegt und das Tonometer selbst fixiert gehalten wird, führt der Stempel natürlich an dem bewegten Glied eine Gleitbewegung aus. Um hiebei die Reibung nach Möglichkeit zu vermindern, wird auf das freie Kolbenende ein kleines Rädchen aufgesetzt. Schließlich ist eine senkrecht zum Mantelrohr gerichtete Skala an diesem verschiebbar, welche die Entfernung abzulesen gestattet, in welcher die Kolbenachse vom betreffenden Gelenk gehalten wird (Kraftarm).

Nachdem sich in früheren Untersuchungen gezeigt hat[4]), daß bei Aufstellung einer Dehnungskurve vor allem der Beginn dieser Kurve, also der Dehnungswiderstand der Muskeln gegenüber der Entfernung des Gliedes aus der Ruhelage, am ehesten Aufschluß über deren Tonus gibt, wurde der Dehnungswiderstand bei Entfernen des Gliedes um 10 Grad aus der Ruhelage gemessen.

Die Stellung, bis zu welcher der Kolben vorgeschoben werden mußte, um das betreffende Glied bei einer Distanz der Kolbenachse von 3 bzw. 4 cm von der

[4] Spiegel, Tonus der Skelettmuskulatur, 2. Aufl., 1927.

Gelenksachse um 10 Grad aus seiner Ruhestellung zu drehen, wurde ein für allemal am Apparat markiert. Wichtig ist, daß die Druckerhöhung (rhythmisches Zusammenpressen des Gummiballons) bei allen Messungen möglichst in gleicher Geschwindigkeit erfolgt, da man bei verschiedener Geschwindigkeit der Druckzunahme zu verschiedenen Tonuswerten gelangen kann.

Der Apparat wurde in zwei Größen verwendet (6 und 13 mm Durchmesser des Kolbens), so daß auch die gewöhnlich für klinische Blutdruckmessungen üblichen Manometer zur Messung der hier in Betracht kommenden Werte ausreichen. Durch Aufsetzen eines stumpfen Stiftes oder einer Nadel statt des Rädchens kann der Apparat statt zur Tonusmessung auch zur Bestimmung der Schwellenwerte bei Sensibilitätsprüfungen mittels Druckreizen oder Stichen verwendet werden.

Falls das Tonometer während des Vorwärtsschiebens des Kolbens fixiert gehalten wird, also der Kolben sich während der ganzen Messung in derselben Geraden fortbewegt, wird das Drehmoment der Kraft unabhängig von der Stellung des zu bewegenden Gliedes durch das Produkt Kh dargestellt (K = durch den Kolben übertragener Druck, h = Abstand der Kolbenachse von der Gelenkachse).

Denn wirkt (Abb. 2) die Kraft K auf das Glied in der Stellung OA am Punkt A unter dem Winkel α, so kann das Drehmoment durch das Produkt $K_A \, . \, \overline{OA}$ dargestellt werden, oder aber, da $K_A = K \sin \alpha$ ist, durch das Produkt $K \sin \alpha \, . \, \overline{OA}$; $\sin \alpha$ kann aber auch durch $\frac{h}{\overline{OA}}$ ausgedrückt werden, so daß das Drehmoment in die Form $K \frac{h \, . \, \overline{OA}}{\overline{OA}} = Kh$ übergeführt wird. Ähnlich gilt für eine Stellung des Gliedes OB, wenn die Kraft K im $\sphericalangle \beta$ auf das Glied einwirkt: $K_B \overline{OB} = K \sin \beta \, . \, \overline{OB} = K \frac{h \; \overline{OB}}{\overline{OB}} = Kh$.

Der Apparat wird geeicht, indem am Kolbenende ein Faden befestigt wird, der über eine hinter dem Apparat aufgestellte Rolle zu einer Wagschale führt, und ge-

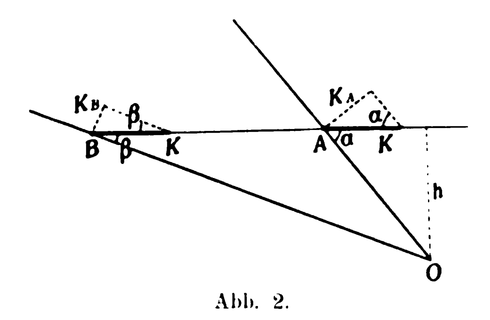


Abb. 2.

messen wird, welche Gewichte bei den einzelnen Ablesungen am Manometer gehoben werden. Schließlich ist die Reibung des Kolbens am Mantelrohr und die Trägheit des zu bewegenden Gliedes zu berücksichtigen. In Vorversuchen wurde bestimmt, welcher Druck aufgebracht werden muß, damit ein Stab von den Dimensionen bzw. dem Gewicht des zu bewegenden Gliedes um eine vertikale Achse aus der Ruhelage gedreht wird. Dieser Korrekturwert beträgt für ein mittleres Fingergewicht von 30 g 20 mm Hg-Druck am größeren, 60 mm am kleineren Tonusapparat.

Das Drehmoment des Tonus der unter der Gegenwirkung ihrer Antagonisten stehenden Beuger bzw. Strecker wird durch das Produkt $(D-\varkappa)\,h$ dargestellt, wobei D den bei der Untersuchung angewendeten Druck, $\varkappa$ die

dem Fingergewicht entsprechende Korrektur, h den Abstand der Kolbenachse von der Gelenksachse bedeutet.

Die Untersuchung wurde am Grundgelenk des Zeigefingers durchgeführt, während die Hand des Untersuchten bequem mit der Ulnarfläche auf der Tischplatte gelagert wurde, so daß eine horizontale Bewegung des Zeigefingers gegen den Metakarpus erfolgt. Um ein gleichmäßiges Gleiten des Kolbenendes am Finger zu ermöglichen, erwies es sich vorteilhaft, über die Grundphalange des Fingers eine leichte, U-förmig gebogene Blechschiene zu stülpen. Hand und Finger wurden in bequemer Ruhestellung gehalten, so daß die jeweilige Ruhelänge der Muskulatur den Ausgangspunkt des Dehnungsversuches darstellt. Der Apparat wurde horizontal gehalten, mit seiner Längsachse dem Finger senkrecht aufgesetzt.

Zur Bestimmung der Kraft der betreffenden Muskulatur wurden Federwagen verschiedener Größe verwendet, deren Zug mittels einer Schlinge dem Finger übertragen wurde, wobei darauf geachtet wurde, daß ihre Zugrichtung mit der des Fingers einen Winkel von 90 Grad einschloß. Als Ausgangsstellung diente wie bei der Tonusmessung die Ruhehaltung des betreffenden Gliedes, dessen Grundphalanx wieder mit der erwähnten kleinen Blechschiene bedeckt wurde. Das Drehmoment der Kraft wird durch das Produkt $F\rho$ dargestellt, wobei F die Ablesung an der Federwage, ρ den Abstand der Schnur von der Gelenksachse bedeutet.

Bethe[5]) hat darauf aufmerksam gemacht, daß die Kraft, welche willkürlich innervierte Skelettmuskel bei stärkster Zusammenziehung entwickeln (aktive Kraft), in der Regel geringer ist als der Widerstand, den sie bei Fortdauer der Anspannung einem dehnenden Zug entgegensetzen können (passive Kraft). Daß tatsächlich die passive Kraft der Fingermuskulatur größer ist als deren aktive Kraft, konnte in der obgenannten Untersuchung mit Zellmann bestätigt werden. Es wurden darum auch in diesen Versuchen die beiden genannten Arten der Kraftprüfung angewendet. Bei Prüfung der aktiven Kraft (A) hatte der Patient im Grundgelenk des Zeigefingers eine Beuge- oder Streckbewegung mit maximaler Kraft auszuführen, während vom Untersucher die Federwage unbewegt gehalten wurde. Bei Prüfung der passiven Kraft (P) wurde die durch die aktive Kontraktion erreichte Fingerstellung als Ausgangsstellung gewählt und der Untersucher suchte den Finger des Patienten gegen dessen willkürlichen Widerstand zu strecken oder zu beugen. Es wurde der Widerstand bestimmt, der erreicht wurde, wenn das Glied durch die Dehnung in die ursprüngliche Ausgangsstellung (im Beginn der Bestimmung der aktiven Kraft) gebracht wurde.

Der Tonus-Kraft-Index der unter der Wirkung ihrer Antagonisten stehenden Muskeln wird für die aktive Kraft durch die Relation $\frac{(D-\varkappa)h}{A\,.\,\varrho}$, für die passive Kraft durch $\frac{(D-\varkappa)h}{P\,.\,\varrho}$ dargestellt. Die folgende Tabelle gibt die so gewonnenen Werte in Prozenten ausgedrückt wieder, wobei die betreffen-

[5]) A. Bethe, Ergeb. d. Physiol., 24, 71, 1925. Pflügers Arch., 222, 334, 1929.

den Werte der normalen und der kranken Seite immer nebeneinandergestellt sind.

Tabelle I.

Tonus-Kraft-Index.

(Muskulatur des Zeigefingers.)

Name, Krankheit	Flexoren				Extensoren			
	Tonus: pass. Kr. (D—ϰ) h / P ϱ		Tonus: akt. Kr. (D—ϰ) h / A ϱ		Tonus: pass. Kr. (D—ϰ) h / P ϱ		Tonus: akt. Kr. (D—ϰ) h / A ϱ	
	Norm. Seite	Kranke Seite	Norm. Seite	Kranke Seite	Norm. Seite	Kranke Seite	Norm. Seite	Kranke Seite
	in Prozent				in Prozent			
Roh. 56 J. ♂. R. Hemipl. (Schlaganfall 1914, 1918), mäßige Reflexsteigerung.	1,2	2,6	1,7	3,2	1,9	4,7	2,0	4,7
Seil. ♀. L. Hemipl. 57 J. (Hämorrhagie vor 13 Jahren). Sehnenreflexe ++, Dehnung d. Muskel löst leicht ton. Krampf aus.	1,0	6,1	2,1	12,1	5,2	14,7	6,3	17,9
Herg. 20 J. ♀. R. Hemipl. (Encephalitis vor 3 Jahren), mäßige Reflexsteigerung.	0,6	1,5	0,8	3,5	0,6	2,0	1,1	3,4
Maro. 48 J. ♂. L. Hemiplegiker (Malacie vor 10 Monaten), Reflex-Steigerung +.	0,6	7,5	0,8	7,5	2,1	5,1	3,3	7,6
Slit. 51 J. ♂. L. Hemipl, (Hämorrhagie vor einem Jahr), Sehnenreflexsteigerung +	0,7	6,1	1,1	8,1	0,8	3,3	1,2	4,4
Duff. 45 J. ♂. R. Hemipl. (Malacie vor 2 Jahren), geringe Reflexsteigerung.	1,0	7,3	2,2	10,7	2,8	5,3	2,8	5,3
Mittel	0,85	5,18	1,45	7,51	2,2	5,85	2,78	7,21

Wie zu erwarten war, ist auf der Seite der Hemiplegie der Tonus-Kraft-Index sowohl bei Messung der passiven wie der aktiven Kraft um ein Mehrfaches (im Mittel Vierfaches) höher als auf der gesunden Seite; er betrug unter 24 Messungen zwanzigmal unter 10% und nur viermal über 10%. Will man ein Bild davon gewinnen, welchen Teil der dem Muskel möglichen Kraftentfaltung der von ihm im „Ruhezustand" entwickelte Dehnungswiderstand gegenüber einem Herausdrehen des Gliedes aus der Ruhelage ausmacht, so muß man berücksichtigen, daß alle diese Werte eigentlich zu hoch sind, weil die dem Muskel tatsächlich bei maximaler Innervation mögliche Kraftentfaltung viel größer ist als jene, welche man bei willkürlicher Innervation mißt, wenn die Pyramidenbahn lädiert ist und daher nur abgeschwächte Impulse dem Muskel zugeführt werden. Nachdem der hemiplegische Muskel in seiner Trophik höchstens gering leidet, die Herabsetzung der willkürlichen Kraftentfaltung vielmehr auf den Wegfall der kortikospinalen Impulse und nicht auf die Schädigung des Muskels oder seiner peripheren Innervation zurückzuführen ist, kann man vielleicht über die ihm mögliche Kraftentfaltung bei maximaler (nicht willkürlicher) Impulszuführung einen gewissen Anhaltspunkt gewinnen, wenn man annimmt, daß diese etwa ebenso groß ist, als die des Muskels der gesunden Seite. Vergleicht man nun den Dehnungswiderstand der Muskulatur der kranken Seite mit der maximal möglichen Kraftentfaltung, wie sie von der Muskulatur der gesunden Seite gewonnen wurde, so kommt man zu folgenden Werten:

Tabelle II.
Tonus der kranken Seite, in Relation zur Kraft der gesunden Seite.

Name, Krankheit	Flexoren		Extensoren	
	Tonus: passive Kraft	Tonus: aktive Kraft	Tonus: passive Kraft	Tonus: aktive Kraft
	in Prozent		in Prozent	
Roh. (R. Hemiplegie)	1.8	2,5	2.5	2.7
Seil. (L. „)	2.28	4.9	10,4	12.5
Herg. (R. „)	1.2	1,6	1.8	3.1
Maro. (L. „)	1.1	1.5	1.9	3,0
Slit. (L. „)	1.2	1.7	0.8	1.1
Duff. (R. „)	1.3	2.9	2.2	2,2
Mittel	1,48	2.51	3,26	4,10

Anmerkung: Die Untersuchung betrifft sowohl rechts- als auch linksseitige Hemiplegien; bei Rechtshändern gibt im ersten Fall die Muskulatur der gesunden Seite eher einen etwas zu niedrigen Wert, im zweiten eher einen zu hohen Wert für die maximal mögliche Kraftentfaltung der Muskulatur der kranken Seite. Um einen Anhaltspunkt dafür zu haben, inwiefern die Berechnung diesbezüglich einer Korrektur bedürftig ist, wurde für den Fall Seil. (linksseitige Hemiplegie) die Berechnung nicht nur für die Relation $\frac{\text{Tonus der kranken Seite}}{\text{Kraft der gesunden Seite}}$ (A), sondern auch für das Verhältnis

des Tonus der kranken Seite zu der um 5% verringerten Kraft der gesunden Seite durchgeführt (B). Dies ergibt folgende Werte:

	Flexoren		Extensoren	
	Tonus: passive Kraft	Tonus: aktive Kraft	Tonus: passive Kraft	Tonus: aktive Kraft
	in Prozent		in Prozent	
A	2,28	4,9	10,4	12,5
B	2,4	5,1	10,9	13,1

Man gelangt also im Fall B für eine linksseitige Hemiplegie zu Werten, die 4—4,5% höher sind als im Fall A (umgekehrt zu niedrigeren Werten für rechtsseitige Hemiplegie). Bei Untersuchung sowohl rechts- als auch linksseitiger Hemiplegien werden sich diese Fehler bei Bestimmung der mittleren Werte aufheben.

Während bei Vergleichung des Dehnungswiderstandes der Muskeln der hemiplegischen Seite mit der ihnen selbst bei maximaler willkürlicher Innervation möglichen Kraftentfaltung der Tonus-Kraft-Index für die passive Kraft Werte von 1,5 bis 14,7%, für die aktive Kraft von 3,2 bis 17,9% aufwies, variierte bei Vergleich des Dehnungswiderstandes der gelähmten zur maximalen Kraft der gesunden Seite die Relation für die passive Kraft zwischen 0,8 und 10,4%, für die aktive Kraft zwischen 1,1 und 12,5%. Nachdem die ruhende Muskulatur vor allem eine bestimmte Länge gegenüber einem konstanten Zug (Schwerkraft, Antagonisten) aufrecht erhält, erscheinen vor allem die Werte von Interesse, welche die Relation des Tonus zur passiven Kraft darstellen. Was die im zweiten Fall (Seil.) erhaltenen hohen Werte anlangt, ist zu berücksichtigen, daß diese einen Fall betreffen, in welchem der Dehnungsreiz jedesmal einen kurzdauernden tonischen Krampf auslöste, durch dessen Superposition über den Ruhetonus ein eher zu hoher Wert für diesen gefunden wurde. Vor allem ist aber darauf hinzuweisen, daß bei länger bestehender Tonuserhöhung, resp. Kontraktion der Muskulatur sich sekundäre Schrumpfungsvorgänge einstellen, welche zum Teil den abnorm erhöhten Dehnungswiderstand bedingen und deren Existenz dadurch am besten bewiesen werden kann, daß auch nach Ausschaltung der propriozeptiven, tonuserhaltenden Erregungen, z. B. durch Novokaininjektion, noch ein deutlich erhöhter Dehnungswiderstand der hemiplegischen Muskeln bei längerem Bestand der Lähmung gefunden werden kann [6]).

Berücksichtigt man alle diese Momente, so ist anzunehmen, daß der Teil des erhöhten Dehnungswiderstandes im Zustande der hemiplegischen Kontraktur, der durch einen innervatorischen Vorgang, resp. durch den Ruhestoffwechsel (statischen Stoffwechsel) des Muskels aufrecht erhalten wird, eher noch einen kleineren Perzentsatz der maximal möglichen Kraftentfaltung des Muskels ausmacht, als wir berechnet haben. Die An-

[6]) Auch sekundäre Gelenkskapselveränderungen sind in Betracht zu ziehen.

nahme einer besonderen sympathischen oder parasympathischen Innervation[7]), resp. eines besonderen Stoffwechsels für die Aufrechterhaltung der statischen Innervation erscheint also auch für den Zustand der spastischen Lähmung überflüssig, nachdem diese Messungen darauf hinweisen, daß die Spannungsentwicklung des ruhenden Muskels auch unter diesen pathologischen Bedingungen nur einen relativ kleinen Teil der dem Muskel möglichen Kraftentfaltung ausmacht.

Wir haben schon früher hervorgehoben, daß die passive Kraft der Muskulatur normalerweise größer ist als die aktive. Es schien nun von Interesse, den Einfluß zentraler Läsionen, insbesondere solcher der Willkürbahn auf diesen Unterschied zwischen aktiver und passiver Kraft zu studieren. Es wurde daher bei Hemiplegikern die Relation zwischen den zugehörigen Werten der aktiven und passiven Kraft auf der normalen und auf der paretischen Seite verglichen. Die nachfolgende Tabelle gibt an, um wie viel die entsprechenden Werte auf der normalen Seite größer sind als auf der kranken Seite; je größer die angegebene Zahl ist, um so mehr hat also die betreffende Kraft der Muskelgruppe auf der kranken Seite gelitten (siehe nächste Seite).

Beim Studium dieser Tabelle fällt auf, daß in der Mehrzahl der Fälle das Verhältnis der normalen zur hemiplegischen Seite für die passive Kraft der betreffenden Muskulatur größer ist als für die aktive. In drei Fällen (Nr. 1, 5, 6) hatte die passive Kraft in den Streckern in gleicher Weise wie die aktive abgenommen, im Falle 10 in den Beugern, im Falle 4 in den Beugern und Streckern die aktive Kraft stärker als die passive. Der Unterschied zwischen passiver und aktiver Kraft kann gelegentlich ganz verschwinden. So war im Falle Mar. (Nr. 8) die passive Kraft der Beuger (5,1 kg) auf der gesunden Seite um 27,5% größer als die aktive (4,0 kg); auf der kranken Seite wurde eine Differenz zwischen aktiver und passiver Kraft der Beuger vermißt (0,8 kg aktive und passive Kraft). Bei Schädigung der kortikospinalen Neurone kann also eine Verminderung, ja selbst Aufhebung der Differenz zwischen passiver und aktiver Kraft, also eine stärkere Abnahme der passiven als der aktiven Kraft beobachtet werden. Von der theoretischen Deutung dieser Tatsache sei abgesehen, solange der Entstehungsmechanismus der passiven Kraft noch nicht geklärt ist; doch scheint es nicht ungerechtfertigt, darauf hinzuweisen, daß bei der klinischen Untersuchung der Muskelkraft nicht nur, wie allgemein üblich, die aktive, sondern auch die passive Kraft gemessen werden sollte, da eine leichte Beeinträchti-

[7]) Was die angeblich tonusherabsetzende Wirkung der Ramisektion (Hunter und Royle) bei Spasmen anlangt, so ist darauf hinzuweisen, daß erhöhte Spannungszustände, wie z. B. die Enthirnungsstarre, mittels Durchtrennung der Rami communicantes um so weniger beeinflußt werden, je vorsichtiger man eine Zerrung der Rami communicantes bei deren Präparation vermeidet. Es ist zu vermuten, daß die von einzelnen Autoren beobachtete Tonusherabsetzung nach Durchtrennung der Rami communicantes auf Schädigung afferenter oder zentrifugaler, motorischer Fasern des zugehörigen Plex. lumbalis (bzw. brachialis) durch Zerrung zurückzuführen ist.

Tabelle III.
Relation der Kraft der normalen zu jener der hemiplegischen Seite.
(Zeigefingermuskulatur.)

Nr.	Name, Krankheit	Flexoren		Extensoren	
		passive Kraft	aktive Kraft	passive Kraft	aktive Kraft
1.	Duff. 45 J. ♂. R. Hemipl. (Malacie) seit 2 Jahren	5,6	3,6	2,4	2,4
2.	Roh. 56 J. ♂. R. Hemipl. (Schlaganfall 1914 u. 1918)	1,4	1,28	1,9	1,7
3.	Jindr. 60 J. ♂. L. Hemipl. seit 1 Jahre (Hämorrh.)	1,2	1,16	1,49	1,40
4.	Kugler. 64 J. ♂ R. Hemipl. 3 Jahre Dauer (Hämorrh.)	1,03	1,3	1,27	1,03
5.	Zim. 64 J. ♂. L. Hemipl. (Hämorrh. vor 2 Jahren)	1,5	1,38	1,06	1,06
6.	Seil. 57 J. ♀. L. Hemipl. seit 13 Jahren (Hämorrh.)	2,6	2,5	1,4	1,4
7.	Ros. 38 J. ♀. L. Hemipl. seit 5 Jahren (Sclerosis multiplex)	2,5	1,3	4,2	3,2
8.	Maro. 48 J. ♂. L. Hemipl. 10 Monate Dauer (Malacie)	6,4	5,0	2,6	2,5
9.	Slit. 51 J. ♂. L. Hemipl. seit 1 Jahre (Hämorrh.)	5,0	4,4	4,1	3,9
10.	Herg. 20 J. ♀. R. Hemipl. seit 3 Jahren (Encephalitis)	1,6	2,1	1,1	1,0

gung der Muskelkraft bei Prüfung der passiven Kraft eher manifest wird, als bei Prüfung der aktiven.

Der Autor erlaubt sich, auch an dieser Stelle der Ella Sachs-Plotz Foundation für die Unterstützung bei Ausführung dieser Arbeit seinen besten Dank auszudrücken.

Zusammenfassung.

1. Es wird ein einfaches, leicht zu handhabendes Myotonometer beschrieben.

2. Der Dehnungswiderstand der Muskulatur im Zustande der hemiplegischen Lähmung gegenüber dem Herausdrehen des betreffenden Gliedes um 10 Grad aus der Ruhelage machte in den untersuchten Fällen 1,1 bis 12,5 Hundertstel der maximal möglichen aktiven Kraftentfaltung, resp. 0,8

bis 10,4% der möglichen passiven Kraftentfaltung aus; die Annahme einer besonderen (vegetativen) Innervation oder eines besonderen Stoffwechsels, der diesen Dehnungswiderstand aufrecht erhalten soll, scheint besonders unter Berücksichtigung der im Zustand der Kontraktur vorhandenen, sekundären Schrumpfungsvorgänge der Muskulatur überflüssig.

3. Es kommt bei der Hemiplegie oft zu einer auffallenden Verminderung besonders der passiven Kraft, zu einer Verringerung der normalerweise nachweisbaren Differenz zwischen passiver und aktiver Kraft.

4. Die Tatsache, daß die passive Kraft oft stärker herabgesetzt ist als die aktive, läßt es geboten erscheinen, beide Kraftformen bei der klinischen Prüfung zu untersuchen.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg).

Syringomyelie und Metalues.

Von

Dr. A. Hauser, Galveston, U. S. A.

Mit 18 Abbildungen im Text.

In den letzten Jahren wurde die Pathogenese der Syringomyelie wieder einer Revision unterzogen und trotz der zahlreichen und ausführlichen eingehenden Untersuchungen ist das vielfach Unklare des pathogenetischen Geschehens nicht geklärt worden. Vielfach liegt unseres Erachtens der Grund darin, daß von den verschiedenen Autoren immer der Versuch unternommen wurde, ein einziges Grundmoment für die Pathogenese der Syringomyelie verantwortlich zu machen. Entweder sollte es ein Mißbildungsfehler oder eine Neubildung sein, auf deren Boden sich die Höhle im Rückenmark entwickeln soll. Die Kombination der beiden Faktoren ist dann vielfach die beherrschende Theorie geblieben. Dann wurden aber — auch in späterer Zeit — wieder eine Reihe von exogenen Faktoren herangezogen und besonders auf das Trauma, wie späterhin auch auf andere bekannte oder unbekannte chronische Noxen hingewiesen.

Wenn wir die gesamte Literatur übersehen, so unterliegt es keinem Zweifel, daß kaum ein einziger ursächlicher Faktor in der Lage ist, für sich allein die Entstehung der syringomyelischen Höhle zu erklären. Die starke degenerative Entartung im Rückenmark muß neben den verschiedenen hier genannten Faktoren auf einer Konstellation von Bedingungen beruhen, da kein einziges der bisher angeführten Momente für sich allein gewöhnlich in der Lage ist, den charakteristischen Prozeß der Syringomyelie zu erzeugen. Gerade jene Fälle, bei denen eine kongenitale Entwicklungsstörung mit fötaler Schädigung bereits vorliegt, sind äußerst seltene Typen, welche an und für sich den syringomyelischen Prozeß hervorrufen können. Doch kämen hiebei nur jene Fälle in Betracht, bei denen schon in frühester Zeit die klinischen Zeichen der Syringomyelie in Erscheinung treten. Dies ist jedoch in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle nicht der Fall. Es unterliegt natürlich auch keinem Zweifel, daß selbst hier bei der fötalen oder frühinfantilen Schädigung des Nervengewebes der besonders von Spatz betonte konstellative Faktor der raschen Einschmelzbarkeit des Nervengewebes hinzukommt. Und nur durch diese eigenartige fötale Gewebsreaktion könnte die schnelle

Einschmelzung der Höhlenbildung erklärt werden. Da dies aber für die Mehrzahl der Fälle nicht zutrifft und die klinischen Erscheinungen meistens zu zeigen pflegen, daß erst oft in späteren Lebensjahren der syringomyelische Prozeß manifest wird, so muß der im Fötalleben an und für sich gegebene Faktor späterhin durch andere Begleitmomente aktiviert und dadurch manifest werden. Ist es also im fötalen Zustand die Eigenart des Gewebes selbst, auf Schädigungen mannigfacher Art mit Totaleinschmelzung antworten zu können, so gilt dies keineswegs für das reife Zentralnervensystem. Wir glauben daher doch, daß bei den meisten Fällen der Syringomyelie, wenn nicht, was noch wahrscheinlicher ist, bei allen,, zu dem primären Faktor, der die Entwicklung des syringomyelischen Prozesses zuläßt, noch ein zweiter dazutreten muß, welcher eben die Verflüssigung des Gewebes und die Höhlenbildung bedingt. In einem Falle wird es eben das Trauma, in einem anderen bekannte oder auch vielfach unbekannte exo- und endogene Noxen sein, die sich überaus langsam entwickeln können und auf diese Weise vielfach der pathologischen Forschung verborgen bleiben können.

Es erschien uns daher angebracht, über einen eigenartigen Fall Untersuchungen anzustellen, der durch seinen klinischen wie anatomischen Befund aus dem Rahmen der gewöhnlichen Syringomyelie-Fälle herausgeht und vielleicht geeignet ist, einiges über das pathogenetische Geschehen des Prozesses zu offenbaren.

Wie wir aus der gleich zu berichtenden Krankengeschichte entnehmen werden, handelt es sich hier um einen Fall von Syringomyelie, dessen Diagnose verhältnismäßig frühzeitig gestellt werden konnte und bei dem sich auch Zeichen eines metaluetischen Prozesses fanden, welche den Kliniker veranlaßten, eine Tabo-Paralyse zu diagnostizieren.

Krankengeschichte.

R. J., 51 Jahre, verh., mos., Kaufmann. Aufnahme: 27. Aug. 1930, Abteilung Prof. Mattauschek, 10. Okt. 1930, Klinik.

Anamnese.

Bruder dep.: daß Pat. schon seit Kindheit mit den oberen Extremitäten weniger beweglich war. Es bestand damals schon ein Rigor an beiden Extremitäten. Auch verspürte er heiß nicht. Vor zirka 20 Jahren konstatierte man Muskelatrophie, was für eine Art kann Dep. nicht angeben. In seinem 20. Lebensjahre wurde er wegen Lues untersucht, da er einen starken Haarausfall zeigte, damals war WaR. — ?. — Von seiten des linken Ellbogengelenkes hatte man keine Erscheinungen beobachtet. Vor 6 Monaten hatte er Verfolgungsideen, irr gesprochen, war sehr leicht erregbar und kam deshalb ins kaufmännische Spital. Dort besserte sich sein Zustand unter ein paar Tagen. Dort blieb er 6 Monate. Im Kaffeehaus wurde Pat. vorigen Mittwoch plötzlich ohnmächtig, hatte Krämpfe und wurde von dort auf die Abteilung Pal gebracht. Seit Jahren hatte Pat. Schmerzen in den Beinen. Pat. soll als Kind von zirka 6 Monaten vom Tisch gefallen sein. Doz. Sch. meint, daß die Erkrankung auf eine Meningitis zurückzuführen sei. Vor 2 Jahren Autounfall. In der Familie keine Nervenkrankheiten.

Pat. ist orientiert, geordnet.

Vor 30 Jahren habe er Lues akquiriert, wurde damals mit Hg behandelt. Ein paar Jahre danach einige NS.-Inj., später keine Behandlung mehr.

Etwa vor 20 Jahren verspürte Pat. die ersten Beschwerden in den Händen und Armen. Sie wurden allmählich kraftlos, so daß ihm Gegenstände entfielen. Die Schwäche zeigte sich zuerst im l. Arm. Die starre Beugehaltung bestehe ebenfalls schon viele Jahre. Zugleich mit der Schwäche bemerkte er auch den allmählichen Schwund der Muskulatur. Auch zog er sich manchmal Verbrennungen an der Haut zu.

Etwas später, vielleicht vor 15 Jahren, meldeten sich in den Beinen, vor allem in den Oberschenkeln, heftig reißende und stechende Schmerzen. Im ganzen sei sein Zustand schon 15 Jahre stabil: gelähmt sei er schon seit 10 Jahren.

Die letzten 10 Monate litt er an Harn- und Stuhlbeschwerden. Diese Beschwerden verschwanden nach der Behandlung auf der Abteilung.

Spontansprache: o. B., auch Testwörter ohne besondere Dysarthrie.

Kopfrechnen: gut. Monatsnamen: fehlerlos. 100 — 7 = +.

Fragen aus den Allgemeinkenntnissen werden zufriedenstellend beantwortet.

Merkfähigkeit: stark herabgesetzt.

Somatisch:

Lungen und Herz: o. B.

Pupillen l. > r., leicht entrundet, lichtstarr, Konv.-Reak. erhalten. Bei Blickwendung nach links vertikal-rotator. Nystagmus, nach rechts nystagmoide Zuckungen.

Augenbewegungen sonst frei.

VII.: Rechter Mundwinkel wird etwas schwächer innerviert.

Zunge: am rechten Rand im vorderen Drittel zirkulärer Substanzverlust mit leicht aufgeworfenen Rändern.

O. E.: Rechts: starke Atrophie, die ziemlich gleichmäßig sowohl die Muskulatur des Ober- als auch des Unterarms betrifft.

R.: Die aktive Beweglichkeit uneingeschränkt. Die Fingerphalangen an den Handgelenksenden aufgetrieben. Der Ringfinger ist im l. Interphalangealgelenk hyperextendiert, in leichterem Grade auch der 5. Finger. Die Haut ist an den Fingern glänzend, verdünnt. Thenar ist vollkommen, Hypothenar stark atrophisch. Der Daumen kann aktiv weder adduziert noch opponiert werden. Desgleichen ist die aktive Beweglichkeit sämtlicher übriger Finger vollkommen eingeschränkt.

L.: Die Atrophie der Armmuskulatur ist noch viel hochgradiger wie r. Supraspinat., Infraspinat., Serratus zum Teil Deltoideus sind atrophisch. Das Ellbogengelenk ist spitzwinklig kontrahiert, die Kontraktur läßt sich aktiv gar nicht, passiv nur wenig ausgleichen. Es besteht Krallenhand. Der Daumen ist eingeschlagen, die Finger sind in sämtlichen Interphalangealgelenken gebeugt. Thenar ist stark atrophisch.

An beiden Oberarmen, etwas unterhalb des Schultergelenks, an der Außenseite wenig ausgedehnte Hautnarben.

Thorax: starke Atrophie des l. Pectoralis, desgleichen der l. Rückenmuskeln. — Kyphoskoliose nach r. von der unteren Halswirbelsäule bis in die Lumbalgegend reichend. Kleine Hautnarben im Nacken. Am r. Rippenbogen in der Mamillarlinie kinderfaustgroße Auftreibung, unterhalb zwei Hautnarben.

BDR.: fehlen.

U. E.: motorische Kraft herabgesetzt, l. > r., Tonus l. > r., leichte Atrophie der l. E.

PSR. r. gesteigert, l. herabgesetzt. ASR. +.

Babinski r. angedeutet, Oppenheim neg.

Fußlidschluß: unmöglich, sofort Fallen.

Gang: spastisch-ataktisch mit starker Falltendenz nach vorne.

6. Nov. 1930. Pat. äußerst Größenideen. Er beabsichtigt einige Gasthäuser zu kaufen. Geld werde er zu 10% bekommen. Der Klinik werde er Möbel kaufen.

10. Nov. Am Abend ist Pat. jetzt täglich euphorisch, ladet alle Anwesenden zu „Schlemmeressen“ ein, „was Sie wollen, kauf ich Ihnen“.

17. Nov. Zeitweise sehr unwillig, besonders während des Fiebers (Ty.-Vakz.), klagt über starke ziehende Schmerzen in den Beinen.

15. Dez. Pat. bekam bis jetzt 10 NS. (9 a 0,45, 1 a 0,3), 8 Bismog. 8 Ty.-Vakz. (bis 45 Mill. intravenös).

Pat. ist meist unwillig, verlangt stürmisch hinaus, ist zu keiner Aussprache zu bringen, „Hier spreche ich nicht mehr, so eingesperrt". Klagt über Schmerzen in den Beinen.

28. Dez. Pat. ist seit einer Woche frischer, steht allein auf, sitzt am Tisch, beschäftigt sich mit Lesen. Er ist höflich, freundlich, drängt nicht mehr auf seine Entlassung. Zeitweise Klagen über „Reißen" in den Beinen.

4. Jän. 1931. Pat. ist ruhig, frischer, ganz geordnet.

12. Febr. Pat. hatte am Abend einen paralytischen Insult mit nachfolgendem Sprachverlust zirka 2 Stunden. Anschließend Erregungszustand.

13. Febr. Pat. ist sehr erregt, halluz. lebhaft, immer nach l. erfolgen die Antworten auf die halluz. Stimmen. Er ist desorientiert, Kontakt ist mit Pat. kaum herzustellen.

16. Febr. Pat. ist etwas ruhiger, geordneter. Die Halluzinationen halten an.

19. Febr. Die Halluzinationen haben aufgehört. Pat. ist ruhig und geordnet. Sprache wie vor dem Anfall.

5. März. Ruhig, orientiert. Pat. klagt über heftige, ziehende, stechende Schmerzen in den Beinen, besonders in den Oberschenkeln.

WaR.: Liquor pos., Serum mittelstark.

Pandy ++, Nonne-Apelt +, Nissl 5, Lymphozyten 124/3.

Röntgenbefund: linke obere Extremität:

Im Bereiche des ganzen Skeletts besteht eine ziemlich hochgradige Osteoporose, zirkumskripte Veränderungen sind nicht nachweisbar.

Versorgungsheim der Stadt Wien-Lainz.

Aufnahmsabteilung.

Aufnahme: 20. März 1931. Diagnose: Taboparalyse, Syringomyelie.

Derzeit Klagen über Schmerzen in den Beinen, angeblich gehfähig.

Status praesens.

Untermittelgroßer Pat. von mittlerem Ernährungszustand. Pupillen entrundet, l. > r., lichtstarr. Nystagmus horizontal, beiderseitig. Gebiß defekt, Rachen o. B. Leichte dysarthr. Sprachstörung.

Collum: o. B.

Thorax: asymm. dextrokonv. Kyphoskol.

Pulmo: heller Schall, verschiebliche Grenzen, Vesikuläratmen.

Cor.: normale Grenzen, reine Töne.

Abdomen: o. B.

Extremitäten: starke Atrophie der Muskeln der oberen Extremitäten, besonders der Hände. Beuge-Kontrakturen im l. Ellbogen und den Fingergelenken.

P. S. R. }
A. S. R. } lebhaft, r. > l. Babinski r.

Gang: spastisch-ataktisch.

Harn: Alb. —.

Sacch. 0.

Psychisch: zeitlich und örtlich gut orientiert, zeitweise wieder verwirrt.

Rechnen:	$12 \times 12 = 144$	$50 - 18 = 32$
	$5 \times 7 = 35$	$47 + 19 = 66$
	$3 \times 9 = 27$	

Status praesens.

Caput norm. konfig., keine Klopfempfindlichkeit.

Pupillen l. > r., entrundet.

Licht R. ⊖.

Konv.-R. +.

Stirninnervation symm.

Lidschluß beiderseits gut.

Augenbewegung frei, beim Blick nach links gerichtet: rotator. Nystagmus.

Kornealreflexe +.

Rechter Mundwinkel steht etwas tiefer als der linke; bei stärkerer Innervation verschwindet der Unterschied.

Gaumeninnervation symm.

O. E.:

Motor. Kraft stark herabgesetzt, l. > r.

Motilität: der r. Arm wird nur bis zur Horizontalen gehoben. Beugung und Streckung im Ellbogengelenk gut, auch im Handgelenk Beugung und Streckung erhalten. Beugung nur in den Metakarpophalangealgelenken im minimalen Ausmaß möglich, in den Interphalangealgelenken aufgehoben. Am Mittelfinger eine Brandblase, ebenfalls eine auf der Handfläche. Der Daumen kann nicht opponiert werden. Der l. Arm: motor. Kraft herabgesetzt. Arm wird in gebeugtem Ellbogen gehalten. Ellbogengelenk kann aktiv gar nicht, passiv etwas gestreckt werden. Krallenhand. Daumen ist adduziert und gebeugt und kann auf Aufforderung nicht abduziert und opponiert werden. Finger in den Interphalangealgelenken gebeugt. An beiden Oberarmen unter dem Schultergelenk alte Brandblasen.

Atrophie an beiden Extremitäten, l. > r.

Atrophie des Thenars und Hypothenars beiderseits.

FNV. l. gut ausführbar, r. wegen Parese nicht prüfbar.

Thorax: l. Pectoralis atrophisch > r.

Atrophie der l. Rückenmuskeln, dextrokonvexe Skoliose der unteren Hals- und Brustwirbel, sinistrokonvexe Skoliose der Lendenwirbel. Kyphose der r. Brustwirbelsäule.

BDR. ⊖.

Am r. Rippenbogen eine Auftreibung, unterhalb 2 Brandnarben.

U. E.: Motilität frei: motor. Kraft beiderseits herabgesetzt, l. > r.

Tonus r. > l.?

P. S. R. r. > l.

A. S. R. +.

Pyramidenzeichen:

Babinski r. angedeutet.

Rossolimo l. > r.

Oppenheim —.

Atrophie: r. Oberschenkel > l.

l. Unterschenkel > r.

K. H. V.: Ataxie l. > r.

Oberflächensensibilität } derzeit nicht prüfbar.
Tiefensensibilität }

Diagnose: Taboparalyse, Syringomyelie.

Dekursus.

15. April 1931. Pat. ist in einem Verwirrtheitszustand.

Heute früh um 6 Uhr aus dem Bett gestiegen und fiel zu Boden. Er zog sich im äußersten Anteil des l. Augenbrauenbogens eine zirka 2 cm lange Rißquetschwunde zu. Therapie: Jodtinktur, Heftpflasterverband.

9 Uhr 30. Pat. ist ruhig, jedoch desorientiert. Wunde heilt gut.

20. April. Lumbalpunktion: Liquor klar:

11 Zellen, Nonne-Apelt +, Ges.-Eiweiß 45 — (50).

Wassermann ++, Ballung ++.

Serum neg., Meinicke —, Ballung —.

21. April. Pat. ist verwirrt, will nach Hause gehen, fühlt sich gesund.

24. April. Pat. ist vergeßlich, weinerlich gestimmt, klagt über ziehende Schmerzen. Therapie: 2 × komb. Pulver.

24. April. Typische Störung der epikritischen Sensibilität an den oberen Extremitäten und im Bereiche der oberen 4 Dorsalsegmente am Stamm.

Starke Störung der Tiefensensibilität.

16. Mai. Seit gestern abends plötzlich Bewußtlosigkeit. Augen verdreht, starke tonisch-klonische Zuckungen um Mund und Augen, ganz geringe Zuckung im r. Arm. Schaum vor dem Mund. Zunge stark geschwollen, mehrere Bisse, daher blutet die Zunge.

Babinski beiderseits ++, Rossolimo links.

Therapie: Lumbalpunktion und 40% Traubenzuckerlösung 50 ccm intravenös. Koffein 0,25 subkutan.

Liquor: 7 Zellen, Nonne-Apelt +, Weichbrodt ++, Ges.-Eiweiß 50 — (60). Serum: Meinicke —, Ballung —.

Gestorben um 5 Uhr nachmittags.

Obduktionsbefund:

Schwere eitrige Bronchitis und Lobulärpneumonie in beiden, besonders im linken Unterlappen. Mäßige glanduläre Prostatahypertrophie, aber beträchtliche Trabekelblase und Cystitis follicularis. Parenchymatöse Degeneration des Herzens, der Leber und Nieren.

Die Dura ist gespannt und die Kleinhirntonsillen in das Hinterhauptsloch hineingepreßt. Leichte bindegewebige Verdickung der Leptomeningen. Schwerste Syringomyelie. Auf sämtlichen Querschnitten des Rückenmarks zentrale Höhlenbildung. Die Wand der Höhle mit grauer Substanz ausgekleidet. Graue Degeneration der Hinterstränge im oberen Halsmark. Spitzwinkelige Weichteilkontraktur beider, insbesondere des l. Ellbogengelenkes.

Am Gehirn, insbesondere am Ependym desselben, keinerlei auffallende Erscheinungen. Im Bereiche des For. Magendie liegt im Lumen des vierten Ventrikels eine sagittal platte Gewebsmasse von nicht ganz 1 cm Länge, welche einen Teil des Lumens ausfüllt und eine fein-knötchenförmige Oberfläche besitzt.

Die makroskopische Betrachtung des Rückenmarks zeigt, wie der Obduktionsbefund bereits besagt, eine vollentwickelte Syringomyelie. Bezüglich der Ausdehnung des Prozesses wäre noch ergänzend zum Obduktionsbefund folgendes hinzuzufügen: Die Höhle erreicht, wie typisch, ihren Höhepunkt im Bereiche des oberen Dorsalmarks und bildet sich nach oben und unten sukzessive zurück. Infolgedessen ist das oberste Zervikalmark verhältnismäßig besser erhalten geblieben als die Thorakalmarkabschnitte, welche durch die Höhlenbildung eine fast völlige Konsumption der Nervensubstanz zeigen. Nur dadurch ist es möglich gewesen, daß man bei der Obduktion im oberen Halsmark eine graue Degeneration der Hinterstränge feststellen konnte, ein Befund, der in den stärker entarteten Partien des unteren Halsmarks und oberen Brustabschnitten kaum möglich gewesen wäre.

Eine systematische Schnittführung durch das Rückenmark in den kaudaleren Abschnitten zeigt, wie die syringomyelische Höhle sich sukzessive abbaut und schließlich kann man im unteren Lendenmark eine kleine Erweiterung in der massa centralis feststellen, die bei oberflächlicher Betrachtung wie eine Hydromyelie aussieht. Eine Hinterstrangsdegeneration in den kaudalen Rückenmarkspartien konnten wir eigentlich nicht feststellen. Bemerkenswert sind nur überall die starken Verdickungen der Meningen, welche das Rückenmark als dichte Scheide umhüllt haben.

Bei dem klinischen Befund ist es für uns nur wichtig, histologisch nachzusehen, erstens ob ein tabischer Prozeß vorliegt und zweitens ob irgendwie sich der syringomyelische Entartungsvorgang auf dem luetischen Prozeß aufbaut.

Wir haben aus sämtlichen Höhen und verschiedensten Segmenten Schnitte angefertigt, haben jedoch das obere Sakral- und untere Lendenmark in Serie geschnitten, da wir hier das Ineinanderweben der beiden pathologischen Prozesse am ehesten vermuteten. Die Serie wurde nach Weigert gefärbt, die übrigen einzelnen

Segmente gleichfalls für Markscheidenmethode vorbereitet und gefärbt. Daneben wurden aber auch Schnitte mit Hämatoxylin-Eosin, nach Van Gieson, Mallory und Nissl gefärbt. Die Untersuchung des untersten Rückenmarkabschnittes ergibt im Bereiche von L^5 bis L^3, also jenem Punkt, wo der charakteristische Höhlenprozeß beginnt, folgendes:

Man sieht eine starke Verdickung der Leptomeningen, welche sich sowohl an der dorsalen als auch ventralen Rückenmarkshälfte zeigt und namentlich in der Gegend des vorderen Septum ist die Pia zu einer dichten Schwarte umgeformt. Ein breiter bindegewebiger Zapfen zieht im Sulcus spinalis anterior nach vorn. An zahlreichen Stellen der Zirkumferenz des Rückenmarks ist es zu einer starken Verwachsung der verdickten Pia mit dem Rückenmark selbst gekommen und an diesen Stellen



Abb. 1. V. Lumbalsegment (Übergang zum I. Sakralsegment): Spornartiges Vordringen der grauen massa centralis in das Septum post. Pseudosystematische Aufhellungen in den Hintersträngen und leichte Randdegeneration in den Hinterseitensträngen.

kann man auch jetzt eine wesentliche Erkrankung der Rindenabschnitte erkennen. Besonders stark zerstört ist die Lissauersche Randzone und die angrenzenden Partien des Seitenstrangs, eigentlich stärker als jene der Hinterstränge, die sich verhältnismäßig besser erhalten zeigen als die ersteren. Immerhin erkennt man auch da, genau so wie an der ventralen Peripherie, auffallende Quellungserscheinungen an den Markscheiden und besonders die Wurzeln in ihren zentralen und peripheren Abschnitten zeigen eine wesentliche Entartung der Faserelemente. Neben diesen Quellungserscheinungen sieht man dann pseudosystematische Aufhellungen in den Hintersträngen, — auf einer Seite stärker als auf der anderen — welche schon einem abgelaufenen Entartungsprozeß entsprechen. Im Bereiche der aufgehellten Partien ist es nicht zu einer kompletten Zerstörung der Markscheiden gekommen, sondern man kann nur eine Lichtung wahrnehmen bei relativ größerer Zahl intakter Elemente. Eine besondere Form der Degeneration zeigt eigentlich nur die hintere Septumlinie. Hier erkennt man eine keilförmige Entartung mit der Basis an der Peripherie bei einem Faserrest, der schon schwerste Zeichen einer lokalen Myelolyse zeigt. Dann erkennt man normale Hinterstrangsfelder und im mittleren Drittel des Hinterstrangs sieht man nur eine diffuse Aufhellung, die aber quantitativ viel geringer ist als die in der Peripherie. Stärker wird dann wieder der Entartungsprozeß am Ende des septalen Abschnittes im

Bereiche des ventralen Hinterstrangsfeldes, wo sich die komplette Degeneration der medialen Partie von der wesentlich besseren Erhaltung der Markscheiden in den lateralen Abschnitten des ventralen Hinterstrangsfeldes kontrastierend abhebt. Hier hat man allerdings den Eindruck, als ob sich die massa centralis weit dorsal in den Hinterstrang ausladen würde und man kann auch tatsächlich eine Bucht des vielfach gewundenen Zentralkanals erkennen, welche sich gegen das Septum hin weit dorsalwärts erstreckt. Infolgedessen wird vielfach der Eindruck erweckt, als ob hier eine echte Entartung des Hinterstrangs vorliege. In Wirklichkeit hingegen handelt es sich um eine Lageverschiebung der massa centralis, welche sich eben zungenförmig in



Abb. 2. Starke Gefäßwucherung und Wandverdickung der zentralen Gefäße mit état lacunaire in der Umgebung des Zentralkanals (Sakralmark).

das Septum einbuchtet. Dafür spricht auch die Tatsache, daß diese Masse von einzelnen Nervenfasern umkreist wird, was wohl nichts anderes vorstellt, als die Reste der Commissura posterior, welche durch die atypische Gruppierung der grauen Substanz von ihrer normalen Bahn abgedrängt werden, um dann auf Umwegen auf die andere Seite zu gelangen. Die graue Masse selbst zeigt, abgesehen von einer Faserverarmung der Hinterhörner, in den übrigen Partien keine signifikante Veränderung. Allerdings die massa centralis läßt schwerere Veränderungen augenfällig sein, und zwar sieht man den erweiterten Zentralkanal, der sich in verschiedenen Buchten entfaltet hat, wobei gerade die ventrale Seite viel stärker gefältelt ist als der dorsale Abschnitt, wo, wie wir bereits betont haben, sich mehr eine massive Masse in den Hinterstrang einschiebt. Knapp unter dem Ependym, das hier noch in seiner Totalität erhalten ist, liegen Konvolute von Blutgefäßen, welche auffallend verdickte Wandungen zeigen und meist von einem lakunären Raum umscheidet sind. In der Umgebung dieser Gefäße zeigt sich ein schwerer Entartungsvorgang an den Markscheiden und man kann die Reste abgelaufener, wie die Zeichen frischer Faserentartung an allen Stellen der Umrahmung des Zentralkanals wahrnehmen. Im allgemeinen macht der Prozeß an der ventralen Seite den Eindruck einer höheren Zerstörung, besonders in den lateralen Gebieten und teilweise auch in der ventralen Kommissur. Dieser Punkt

stellt den Anfang der vorhin beschriebenen makroskopischen Erweiterung der Zentralkanalgegend in einen Hohlraum vor.

Vergleichen wir nun diesen Abschnitt mit den kaudaleren Teilen, und zwar dem unteren Sakralmark, so sehen wir, daß hier die Gegend des Zentralkanals in einen Haufen von kleinen Ependymkanälen zerlegt erscheint, welche kugelförmig die massa centralis erfüllen. In der Mitte sieht man dann eine Auflockerung, ohne daß jedoch irgendeine Höhle größeren Stils bestünde, zumal im Bereiche der lückenförmigen Aufhellung eine Anzahl solcher Ependymkanälchen vorhanden sind. Vielfach gruppieren sich dann diese Reste zusammen, so daß wir eine ganz eigenartige Dispersion einerseits

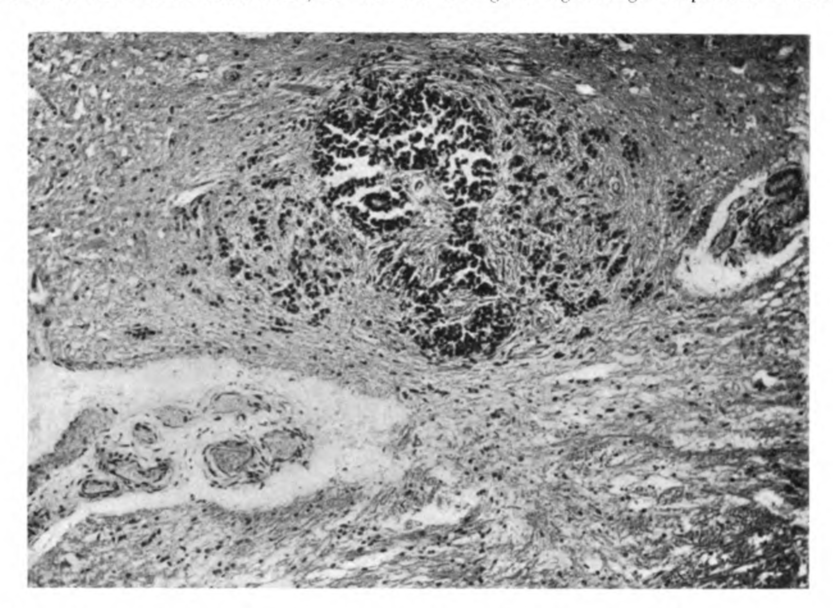


Abb. 3. Auflösung des Zentralkanals in zahlreiche kleine Kanälchen und Gruppenbildung von Ependymzellen. Bildung von Gefäßpaketen mit Wandreaktion und perivaskulärer Desintegration (Sakralmark).

und eine Zusammenballung von Ependymschläuchen anderseits sehen können, ein Zustand, der hier den Zentralkanal nicht mehr als ein systemisiertes Gebilde erscheinen läßt, sondern mehr als eine Zahl geordneter und ungeordneter Ependymzellen zeigt. Die Nervensubstanz selbst ist hier vielfach stark entartet und zahlreiche Corpora amylacea erfüllen das Nervengewebe besonders an der dorsalen Rückenmarkshälfte, wobei die Randpartien der Hinter- und Seitenstränge am meisten beteiligt sind. Ein Gleiches kann man an den Wurzeln sehen, wo sich zahlreiche Abbauprodukte dieser Art finden. Was die Meningen selbst anlangt, so zeigen sie eine diffuse Verdichtung sowohl der Pia als auch der anschließenden arachnoidealen Formation. Man sieht eine Verdickung der Blutgefäße, hochgradigste Bindegewebsvermehrung und auch eine allerdings recht spärliche Infiltration mit Lymphozyten, welche durchaus diffus ist, nirgends eigentlich ein kompakteres, perivaskuläres Infiltrat bildet. Das Bindegewebe ist vielfach homogenisiert und namentlich im vorderen Septum hat sich die ganze mesodermale Substanz in ein homogenes Maschenwerk umgeformt, in dem auch die homogenisierten Blutgefäße eingeschlossen sind. Die intraspinalen Gefäße zeigen auch eine auffallende Veränderung. Merkwürdigerweise sind gerade die Gefäße der massa centralis und der Vorderhörner zum Teil besonders verdickt und im Mallory-Präparat treten sie durch die starke bindegewebige Anreicherung be-

sonders plastisch hervor. Hingegen kann man keine wesentliche Verdickung der Gefäße im Bereich der Hinterstränge wahrnehmen und lediglich die größeren Äste im Bereiche der Arteria septi fallen durch ihren bindegewebigen Reichtum besonders auf.

Verfolgen wir die Serie nun weiter nach aufwärts und befinden uns ungefähr in der Höhe des IV. Lendensegments, so sieht man dann folgendes: die hydromyelische Erweiterung des Zentralkanals hat weitere Fortschritte gemacht und die buchtförmige Eindrängung in das Septum bleibt deutlich vorhanden. Man hat hier fast die Empfindung, als ob ein Kanal bis an die Peripherie des Rückenmarks bestünde. Doch dürfte das vermutlich in Wirklichkeit nicht der Fall sein. Die Hinterstränge



Abb. 4. IV. Lumbalsegment: Hydromyelische Erweiterung des Zentralkanals mit Spornbildung in das Septum posterius. Radikuläre und pseudosystematische Aufhellungen in den Hintersträngen. Randdegeneration in den Hintersträngen. Aufhellungen der peripheren Wurzelpakete.

selbst sind beiderseits eigenartig verändert. Man sieht zwei asymmetrische Herde, welche besonders das mediale Drittel der Hinterstränge ergreifen und hier jedoch an Ausdehnung und Umfang voneinander differieren. Die Peripherie der Hinterstränge ist recht gut erhalten und man kann hier lediglich eine Quellung einzelner Markscheiden erkennen. Auch hier sieht man dann, wie gegen die Lissauersche Randzone hin der Markscheidenzerstörungsprozeß immer weiter und weiter greift, um dann im Seitenstrang sehr deutlich zu sein, wobei an dieser Stelle sowohl das Kleinhirnseitenstrangsareal als auch das angrenzende Pyramidengebiet eine Aufhellung erfahren hat. Wie früher, bestehen auch hier frische und alte Gewebsreaktionen. Die Wurzeln selbst sind unregelmäßig alteriert, im peripheren wie im zentralen Abschnitt stellenweise entartet. Das vordere Septum dringt mit einer breiten, von Gefäßen reich durchsetzten Zunge gegen die massa centralis vor. Und hier erkennt man nun eine weitere Zerstörung des zentralen Graus, welche an der Grenze zwischen vorderen Sulcus und Zentralkanal einsetzt. Dieser Zerstörung fällt zunächst die vordere Kommissur zum Opfer, welche als ein abgerissener Strang zwischen Zentralkanal und Bindegewebszunge des vorderen Septums liegen bleibt und sich hier mitten in einer Gewebsauflockerung befindet, wodurch die Entwicklung einer zweiten Höhle eingeleitet wird. Das Ependym des Zentralkanals ist hier noch an der ventralen Seite vorhanden und die Höhle des

Zentralkanals ist mit jener, die ventral von ihr sich entwickelt, nicht in Verbindung. Auch da erkennt man dichte Blutgefäßinseln, welche mit ihren breiten Wandungen das Gewebe substituieren. In der weiteren Entwicklung quillt dann das Gewebe zu beiden Seiten des Zentralkanals, wodurch die Einleitung der völligen Zerstörung größerer Rückenmarkspartien einsetzt.

Betrachten wir das Rückenmark im unteren Thorakalmarkabschnitt, so sehen wir folgendes Zustandsbild: Man erkennt eine Rückenmarkshöhle, welche die ganze zentrale Masse des Rückenmarks mit Einschluß des gesamten Graus umfaßt. Buchtenförmig wird die ganze Höhle in die graue Masse vorgetragen und vielfach kann man dann durch schmale Brücken zusammenhängende Halbinseln der zerstörten Substanzen

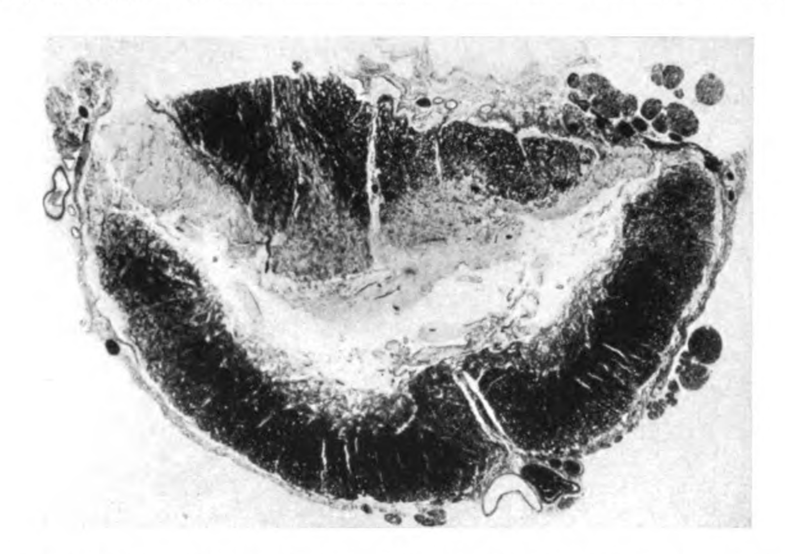


Abb. 5. Unteres Thorakalmark. Syringomyelische Höhle mit seitlichen Ausläufern gegen die Peripherie. Vollständige Isolierung der Hinterstränge mit partieller Entartung der Anteile, welche an die Höhle angrenzen. Atrophie des r. Hinterstranges und Abplattung desselben. Dislokation des Sulc. ant. Meningeale Verdickungen an der dorsalen Rückenmarksseite.

sehen. Die Höhle selbst hat jetzt eine direkte Abschlußleiste im vorderen Septum gefunden und außerdem kann man dann bemerken, wie die syringomyelische Höhle mit zwei großen Kanälen, welche im Bereiche der ehemaligen Hinterhörner gelegen sind, bis an die Rückenmarksperipherie heranreicht. Auf diese Weise kommuniziert die zentrale Höhle mit den Liquorräumen an der Rückenmarksperipherie. Dabei muß es allerdings offen bleiben, ob nicht in Wirklichkeit doch noch zarte Gewebslücken die direkte Kommunikation von Liquorraum und Höhle verhindern, da man stellenweise doch an der Peripherie ganz feine Gewebsreste sieht, die vermutlich artefizielle Durchrißverbindungen vortäuschen, die in Wirklichkeit nicht bestehen dürften.

Was nun die Degeneration der weißen Substanz des Rückenmarks anlangt, so kann man hier feststellen, daß eine systematische Degeneration von Strängen nicht besteht. Jeder einzelne Schnitt aus dieser Höhe zeigt, daß der Markscheidenzustand unentwegt unverändert ist und von einer systematischen Degeneration der Hinterstränge oder auch der Seitengebiete des Rückenmarks kann nicht gesprochen werden. Ganz allgemein kann man wohl sagen, daß in erster Linie die zentralen Gebiete der weißen Substanz affiziert sind, während die Randpartien im wesentlichen erhalten bleiben. Dies gilt nun merkwürdigerweise besonders für die Vorder- und Hinterstränge,

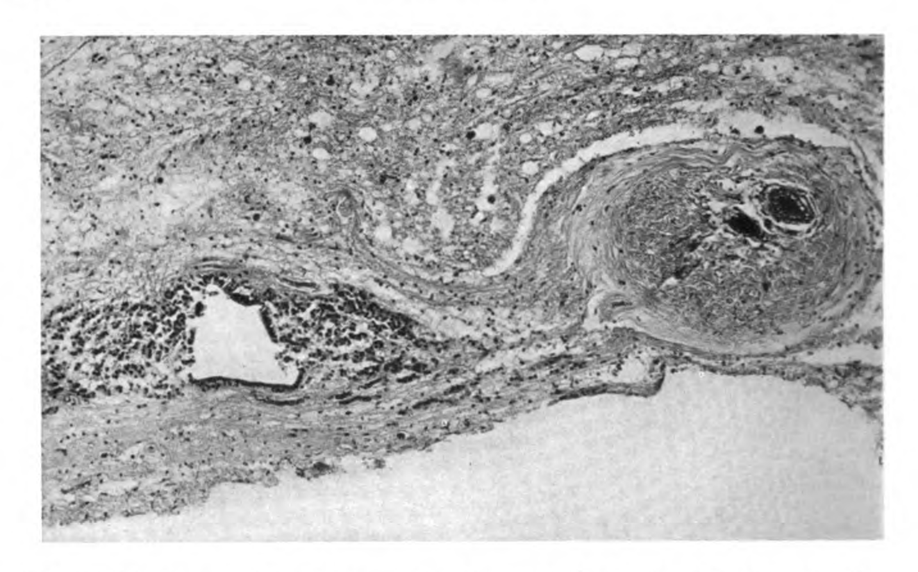


Abb. 6. Erhaltener und in Auflösung begriffener Zentralkanal mit begleitenden Ependympaketen. Der Zentralkanal ist durch eine Gewebsbrücke von der unten liegenden Höhle getrennt. Homogenisierte Masse um erkrankte Gefäße. Starkes Ödem der ganzen Gegend.



Abb. 7. Allmähliche Arrodierung des Zentralkanals durch die syringomyelische Höhle. Atypische Kanalreste und Ependymschläuche.

weniger für die Seitenteile, wo auch die Peripherie erheblich degeneriert ist. Dabei hat dann außerdem die Degeneration keinen formalen systematischen Aufbau, ist bald global, bald mehr diffus oder streifenförmig und läßt auf diese Weise eigentlich weder einen gefäßsystematischen noch einen fasersystematischen Aufbau erkennen.

Betrachten wir in dieser Gegend den Zustand der Höhle genauer, so kann man ganz merkwürdige Details wahrnehmen. Man sieht gerade dort, wo die syringomyelische Höhle anfängt, größere Territorien von Nervensubstanz zu substituieren, Reste der kaudalsten Formation des Zentralkanals, also Kanäle von Ependym, welche eine zusammengeballte Masse unterhalb des eigentlichen erweiterten Zentralkanals bilden.

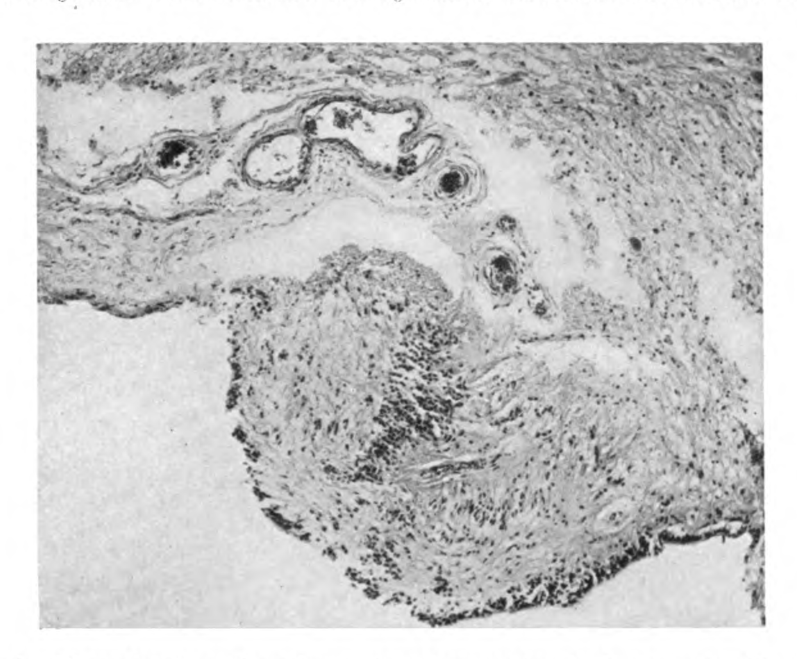


Abb. 8. Warzenförmiges Vorspringen der Kanalwand mit Haufen von Ependymschläuchen. Unterminierung durch Gefäßpakete mit starker Desintegration und ausgedehntem Gewebszerfall.

Hier entsteht dann eine Formation, die an ein Ependymom oder Neuroepitheliom spurweise gemahnt, indem hier eigenartige, palisadenförmig aufgebaute Zellen, perivaskulär gruppiert, einen gewissen organsystematischen Aufbau zeigen. Dann sieht man wieder Abschnitte, wo derartige Gewebsreaktionen vollständig vermißt werden und nur ein aufgelockertes Gewebe, in dem die Blutgefäße als dicke wandgequollene Gebilde liegen, um welche herum das Gewebe weitgehend zerstört ist. Im Bereiche der Höhle selbst liegen Halbinseln oder auch inselförmige Gebilde, welche auf allen Seiten von Ependym umkleidet sind und im Zentrum eine ganze Anzahl von Blutgefäßen bergen, zwischen welchen sich Gliaelemente bogenförmig ausspannen. Solche Ependyminseln und Ependymschläuche mit Blutgefäßen und Glia im Innern finden sich diffus zerstreut im ganzen Bereich der Höhle.

Gegen das obere Brustmark hin schrumpft der Rest der Nervensubstanz auf ein Minimum zusammen und man kann dann einen Bruchteil einer nervösen Masse feststellen, zumal der größte Teil der übrigen Elemente dem höhlenförmigen Entartungsprozeß anheimgefallen ist. Man kann stellenweise noch Reste der ehemaligen Zentralkanalwandung finden, wobei sich knapp unter dieser Ependymschicht ein Band

von Blutgefäßen findet, welche durch die verdickten, homogenisierten und aufgelockerten Bindegewebsnetze besonders deutlich hervortreten. Unter dem Ependym sieht man dann auch noch vereinzelt wieder in Bändern gebundene Ependymzellen, die sich aber vielfach durch regressive Veränderungen auszeichnen. Und man kann hier wohl eine Umformung von Ependymzellen in Glia mit reichen Fortsatzbildungen beobachten.

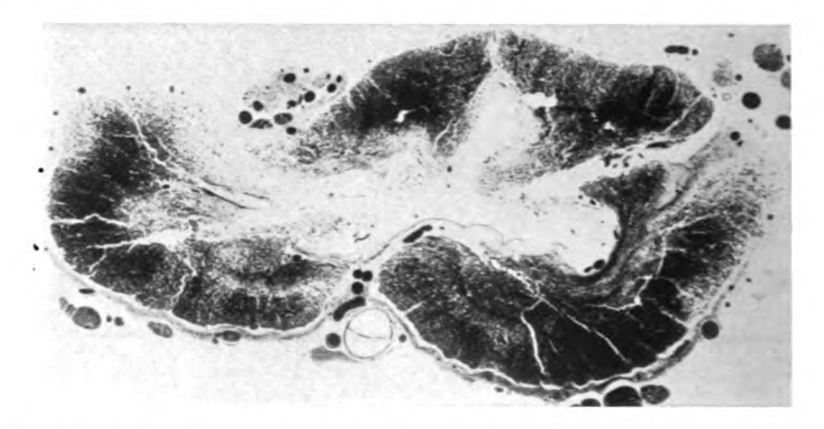


Abb. 9. Oberes Brustmark: Erweiterung der Höhle mit Einschmelzung der ganzen zentralen Region, starker Reduktion der Hinterstränge bei relativer Intaktheit einzelner Teile der Hinterstränge.

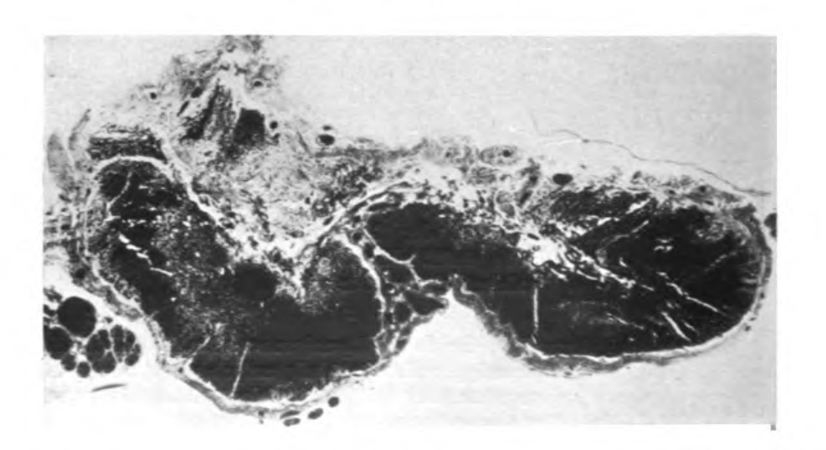


Abb. 10. Unteres Zervikalmark: Komplette Entartung der dorsalen Rückenmarkshälfte mit Verzerrung der erhalten gebliebenen ventralen Abschnitte. Breites Einwuchern der Meningen in die zerstörten Gebiete.

Knapp bevor das Rückenmark die vollständige Zerstörung durch den syringomyelischen Entartungsprozeß erfährt, findet sich im Dorsalmark ein Abschnitt, der ganz besonders merkwürdig aussieht. Man erkennt eigentlich nur die ventrale Rückenmarkshälfte, welche noch einen relativ intakten Faseraufbau zeigt, sieht allerdings, daß die Vorderhörner bereits größtenteils in der dorsal anschließenden Höhle untergegangen sind. In diese Höhle reicht von dorsalwärts eine schon bei der makroskopi-

schen Betrachtung als graue Masse imponierende Zapfenbildung heran und dieser Gewebshaufen stelle einen vollständig entarteten, von Markscheiden fast völlig freien dorsalen Anteil des Rückenmarks vor, so daß jetzt eigentlich das Rückenmark aus zwei durch eine Höhle getrennte Teile besteht, einem ventralen, annähernd normalen und aus einem mit stark verdichteten Leptomeningen innig verwachsenen dorsalen Anteil. Die allenthalben hier noch vorhandenen Markscheiden sind wohl Reste von afferenten Hinterwurzelfasern, während Strangfasern scheinbar überhaupt nicht mehr vorhanden sind. Die Meningen sind hier in eine breite schwielige Masse umgeformt und hängen mit der Höhle zusammen, so daß jetzt ein Zusammenhang zwischen Rückenmarksperipherie und Meninx sicher vorhanden ist, wobei wir auch in

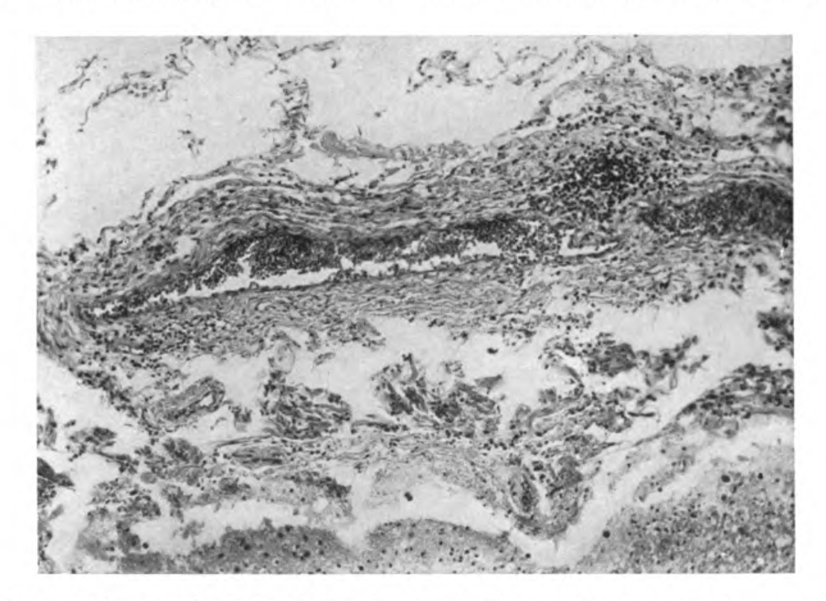


Abb. 11. Schwere plastische, infiltrative Meningitis an der dorsalen Rückenmarkshälfte. Diffuse und herdförmige Gruppierung von Lymphozyten.

den schließlich angedeuteten peripheren Wurzeln hochgradige Degenerationsvorgänge wahrnehmen können. Hier ist das Ependym schon vollständig zerfallen und die graue Masse ist, bevor sie jene Höhle gebildet hat, von der wir soeben gesprochen haben, in einem eigenartigen Zerstörungsprozeß untergegangen. Man sieht nämlich, bevor diese Höhle zur völligen Separation der ventralen und dorsalen Seite geführt hat, daß auch die Degeneration des Hinterstranges sukzessive in dem Ausmaß vorwärtsschreitet als von der Höhle her der Prozeß immer mehr und mehr an Intensität zunimmt, bis schließlich der ganze Hinterstrang die vorhin bezeichnete komplette Markentartung demonstriert. Überall sieht man Reste von Ependymschläuchen und was das auffallendste ist, mitunter Reste eines echten Zentralkanals bei sonst schon vollständig vorgeschrittener höhlenförmiger Zerstörung der Nervensubstanz. Dieser merkwürdige Befund steht im Widerspruch zu den Veränderungen im kaudalen Rückenmarksende, so daß man wohl annehmen muß, daß in den tieferen Partien ein hydromyelischer Entartungsprozeß vorliegt, auf den sich höher oben erst die syringomyelische Entartung anschließt. Dabei ist eigentlich überall nur ein schwerer gefäß-degenerativer Prozeß festzustellen, ein hochgradiges Ödem mit Zugrundegehen der Nervenelemente. Nirgends eine Entzündung, nirgends eine Tumorbildung. Heterotypische Kanalbildung und Ependyminseln, Schläuche sind vielfach aus dem Gefüge durch die Höhle gerissene

Bestandteile und man kann nirgends einen blastomatösen Prozeß wahrnehmen, ebensowenig aber eine spezifische Entzündung, welche sich im Gegensatze zum Rückenmark selbst jetzt an den Meningen sehr deutlich findet. Und hier liegt ohne Zweifel eine ziemlich weit vorgeschrittene chronische Leptomeningitis luetica vor.

Im unteren Zervikalmark ist das Rückenmark fast vollständig zerstört, d. h. es läßt sich eigentlich die Normalstruktur nicht mehr erkennen und namentlich ist es die dorsale Rückenmarkhälfte, welche vollständig verschwunden ist, während die ventralen Anteile noch gewisse Reste erkennen lassen. Hier kann man dann nur mehr zusammenhanglose Gewebsfetzen feststellen, Parenchymstücke, dann wieder schläuche-



Abb. 12. Plastische luetische Leptomeningitis im Bereiche des vorderen Septums. Infiltrative Wandreaktion eines größeren Gefäßes.

förmige Ependyminseln, Gefäßkonvolute, kurzum einen Gewebsdetritus, der immer noch an gewissen Stellen Organcharakter zeigt und sich infolgedessen ganz erheblich unterscheidet von jenen Erweichungen, die auf vaskulärer Basis beruhen. Die Höhlenbildung hat dann so weit geführt, daß es zu einer vollständigen Abtrennung des Gewebszusammenhanges gekommen ist und man kann dann mitten im Höhlengebiet scheinbar direkt von der Peripherie herziehende Wurzeln sehen, welche also mit Umgehung zentraler Massen sich mitten im Grau dystopisch vorfinden. Überall sehen wir dann schwere luetische Veränderungen an den Meningen, sowohl chronische Gefäßveränderungen, wie diffuse und lokalisierte perivaskuläre Infiltrate an den weichen Hirnhäuten. Die Ganglienzellen selbst zeigen, soweit sie bei diesem Prozeß erhalten bleiben, selbstverständlich sehr schwere Veränderungen. Dies gilt sowohl für die Zellen des Vorder- wie Hinterhorns und auch in den kaudalen Abschnitten des Rückenmarks. Wo der Höhlenprozeß erst im Anfang ist, kann man schon Ganglienzellerkrankung finden. Es ist klar, daß bei Fortschreiten des Prozesses neben den Markscheiden und Achsenzylindern auch die Ganglienzellen zugrunde gehen und man kann schon frühzeitig schwerere Reaktionen an den Nervenzellen wahrnehmen, wo die Markscheiden verhältnismäßig noch gut entwickelt sind.

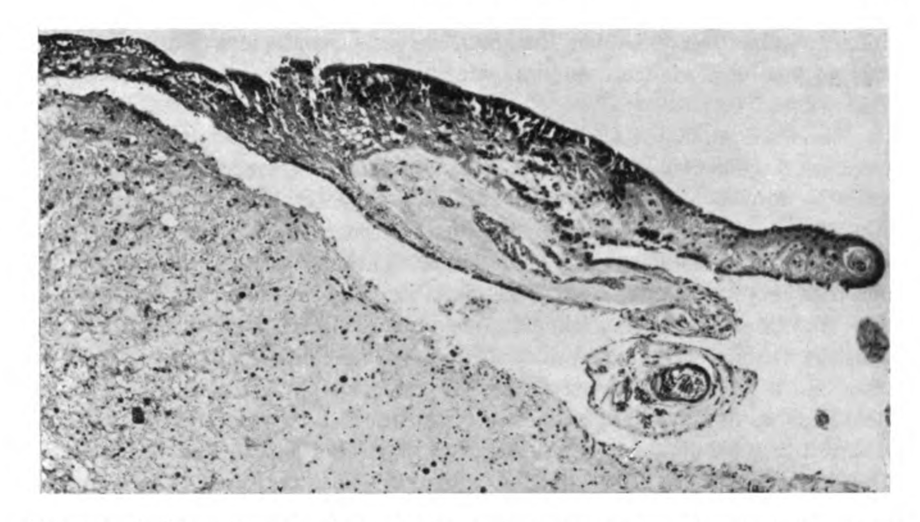


Abb. 13. Halbinselförmiger Gewebszapfen mit beiderseitigem Ependymbelag in der syringomyelischen Höhle.

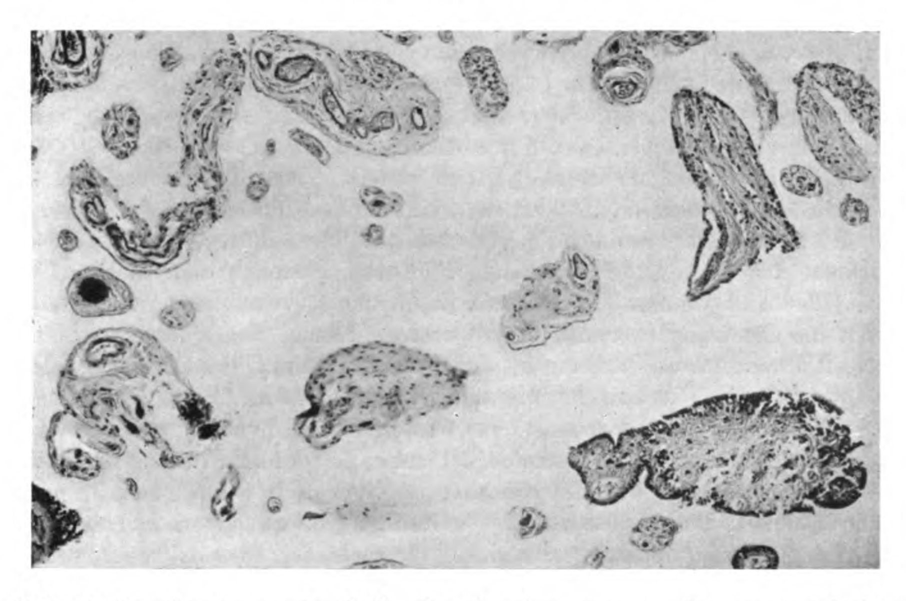


Abb. 14. Gewebsreste aus der Höhle: Von Ependym umzogene Gruppen, Gefäßpakete mit und ohne Ependymteile, thrombosierte Gefäßreste und sonstiger Detritus.

Fassen wir den anatomischen Befund der spinalen Veränderungen unseres Falles kurz zusammen, so liegt wohl ohne Zweifel eine typische Syringomyelie vor. Sowohl im histologischen Detail als auch in der segmentalen Lokalisation entspricht unser Befund einer typischen Syringomyelie. Wie bei den meisten Fällen zeigt sich auch hier der charakteristische Unter-

schied zwischen der kaudalen Rückenmarksveränderung und den weit stärker ausgeprägten und vielfach anders geformten Veränderungen im Brust- und Halsmark.

Wenn wir zunächst an die Besprechung der Veränderungen im kaudalen Rückenmarksgebiet übergehen, so fällt uns zunächst auf, daß der syringomyelische Prozeß hier eigentlich noch gar nicht besteht, daß hingegen andere diffuse Veränderungen des Querschnittes in Erscheinung getreten sind. Zunächst sind es Veränderungen der weißen Substanz, vorwiegend in der dorsalen Rückenmarkshälfte, also besonders im Hinterstrang und in den dorsalen Anteilen der Seitenstränge. Wie unsere Beschreibung jedoch zeigt, unterliegt es hier keinem Zweifel, daß die vom Kliniker angenommene Diagnose eines tabischen Prozesses gewiß nicht besteht. Wir finden vielmehr einen Prozeß, der zweifellos den Kliniker durch die Symptomatologie leicht verführen konnte, eine Tabes zu diagnostizieren, daß aber lediglich die Lokalisation des Prozesses, nicht aber der eigentliche Charakter es ist, der die klinische Diagnose einer Tabes rechtfertigen kann. Was in unserem Falle vorliegt, ist unseres Erachtens mehreres. Wir finden zunächst einen eigenartigen degenerativen Prozeß im Hinterstrang, der einen verschiedenen Aufbau trägt. In gewisser Hinsicht erinnert er an jene Hinterstrangsveränderungen, die wir bei Pseudosystemerkrankungen sehen. Dann aber sehen wir auch noch im Lendenmark Parenchymausfälle, welche stellenweise einer Wurzeldegeneration entsprechen. Und hier liegt ja vielleicht eine gewisse Beziehung zum tabischen Prozeß tatsächlich vor.

Letztere treten allerdings gegenüber der unsystematischen Entartung stark in den Hintergrund. Wenn wir eine radikuläre Degeneration sehen, so findet sie sich sowohl im peripheren wie im zentralen Anteil und es erscheint uns nach unserem Befunde sehr wahrscheinlich, daß es sich hier nicht um eine primäre radikuläre Erkrankung handelt, sondern um eine durch die Meningen sekundär hervorgerufene Läsion der Wurzeln, was im übrigen ebenso für die hinteren als auch vorderen Wurzeln zutrifft, an denen wir gleichsinnige Veränderungen wahrnehmen können. Damit hängt auch die pathologische Reaktion an den Vorderhornzellen zusammen, die wir auch dann finden, wenn sonst keine Erkrankungsreaktionen in diesem Gebiet vorhanden sind. Die Ungleichmäßigkeit der Affektion in den beiden Gollschen Strängen im Lendenmark ist weiterhin sehr auffallend und zeigt in Intensität und Ausdehnung erhebliche Unterschiede. Dies trifft auch mitunter für die Wurzeln zu und ebenso kann man auch eine ungleichmäßige Ausgesprochenheit des Prozesses an den Meningen zu beiden Seiten des Rückenmarks wahrnehmen. Daß der Prozeß keine wesentliche Abhängigkeit von gröberen Veränderungen der intraspinalen Gefäße in den Hintersträngen besitzt, geht schon daraus hervor, daß gerade in diesen Gebieten die Gefäße relativ intakt erscheinen und namentlich die sonst stark hervortretenden vaskulären Reaktionen im allgemeinen vermißt werden. Ganz anders scheint uns der Prozeß in den Seitensträngen zu sein. Hier glauben wir den Prozeß auf zwei Momente zurückführen zu müssen. Erstens auf einen rand-

myelotischen Degenerationsvorgang, der eine deutliche Abhängigkeit vom Zirkulationskreis in der Rückenmarksperipherie zu haben scheint und zweitens auf einen sekundär degenerativen Prozeß der Seitenstrangspyramide, deren Degeneration sich bis zum kaudalen Ende der Bahn verfolgen läßt.

Diese Parenchymveränderungen in der weißen Substanz sind ohne Zweifel ganz unabhängig von jenem Prozeß, der sich im Grau des kaudalen Rückenmarkabschnittes abspielt. Wir sehen hier im Sakralmark die typische Auflösung des einheitlichen Zentralkanals in einen ganzen Haufen von kleinen Ependymschläuchen, welche eine ziemlich umfangreiche Masse darstellen und den ganzen medianen Anteil der massa centralis erfüllen. Was ferner in diesem Gebiete auffällt, ist, daß ventral von dieser Kanalgruppe stark veränderte wandverdickte homogenisierte Blutgefäße sich etabliert haben und daß diese Gefäßkolonie wohl unzweifelhaft mehr zum Gebiete der vorderen Rückenmarksarterie gehört, also vom eigentlichen Hinterstrangsgebiet vollständig abgetrennt ist. Je höher wir nun vom Sakralmark gegen das Lendenmark aufsteigen, desto charakteristischer werden die atypischen Formationen des Zentralkanals. Zunächst eine hydromyelische Erweiterung mit Buchtenbildung und einem tief ausladenden Sporn, der sich in das hintere Septum einschlägt und hier spaltförmig den Hinterstrang in zwei Teile spaltet. Daß diese Veränderung nicht bestehen bleibt, sondern sich allmählich modifiziert, zeigt erst der Befund in den höheren Lenden- und unteren Brustsegmenten. Wir sehen dann, wie die syringomyelische Höhle sich dadurch bildet, daß eigentlich der pathologisch geformte Zentralkanal und dessen Teile oder Abzweigungsbuchten in einen Zerfallsprozeß einbezogen werden, so daß sich das ursprünglich geteilte Bild der Zentralkanalveränderung einerseits, Höhlenbildung anderseits vermengen, so daß in späteren Stadien die Genese nicht mehr plastisch hervortreten kann. Infolgedessen kommt es zur eigenartigen Ansammlung von Ependymschläuchen, Gewebsresten mit Ependymbelag, Gefäßkonvoluten, welche mit Ependymzellen umkreist sind, mitten in der Höhle und diese eigentlich sonst ganz unverständlichen Gewebstrümmer können eben nur dadurch ihre Erklärung finden, daß durch die völlige wässerige Inundierung der zentralen Massen des Rückenmarks Reste des ehemaligen Aufbaues als Halbinseln im zerstörten Gebiete gefunden werden. Bei dieser Auflösung des zentralen Graus spielt dann ohne Zweifel der begleitende mesodermale Prozeß eine entscheidende Rolle. Gerade in jenen Abschnitten, wo sich die Höhle stark vergrößert, und das Nervengewebe in weitestem Ausmaße zur Einschmelzung kommt, sieht man eine sehr starke Tätigkeit der mesodermalen Gewebsteile. Wir hatten schon hervorgehoben, daß selbst in den tiefsten Abschnitten des Rückenmarks, wo wesentliche Parenchymveränderungen vermißt werden, bereits namhafte Gefäßveränderungen auftreten und je höher wir im Rückenmarksgebiet aufsteigen, desto plastischer treten die produktiven und degenerativen Phänomene an den Blutgefäßen hervor. Dabei bleibt hier auch der vorhin erwähnte Befund bestehen, daß die zentralen Gefäße weit schwerer geschädigt erscheinen als jene der weißen Substanz. Man erkennt große Pakete von wandverdickten, homogenisierten oder in

wolkige Fetzen aufgelösten Gefäßgruppen und sieht allerdings daneben auch eine produktive histiogene Reaktion, welche sowohl Infiltrate lymphoiden Charakters als auch produktive Wucherungen von Polyblasten und reifen Bindegewebszellen zeigt. Die Vermehrung des kollagenen Bindegewebes tritt besonders im Mallory-Präparat deutlich hervor und breite Flächen sind von den dunkelblau gefärbten dicken Fasermassen substituiert und durchziehen besonders reichlich die Randpartien der Höhle. Sie entsprechen vielfach einem aufgelockerten, teils mesodermalen, teils gliösen Netz, welches verhältnismäßig faserarm und gliaarm ist. Ein Befund, der ganz besonders den typischen Syringomyelien gegenüber kontrastierend auffällt. Es unterliegt keinem Zweifel, daß bei der Entwicklung der syringomyelischen Höhle ein mesodermaler Anteil wesentlich hilft und daß sowohl die Ausdehnung und die Lokalisation der Höhle in weitestem Ausmaß vom Zustand des Gefäßapparates abhängig zu sein scheinen. Diese Veränderungen zeigen also ein starkes Aktiviertwerden des vasalen Faktors bei dem Zustandekommen der syringomyelischen Rückenmarksentartung. Durch die starke Konsumption der Rückenmarkssubstanz kommt es schließlich zu einer frühzeitigen Berührung der mesodermalen Außenfläche der Meningen mit den zentralen Anteilen des Rückenmarks. Dadurch, daß Spaltbildungen schon verhältnismäßig bald an die Peripherie reichen, ist es dem Mesoderm frühzeitig möglich, in das Rückenmark selbst ungehindert einzudringen und seine Aktivität zu entfalten, sofern das Bindegewebe selbst nicht dem degenerativen Prozeß anheimgefallen ist. Dadurch aber, daß das Bindegewebe mit der meningealen Matrix einerseits im Wege des vorderen Septums, anderseits im Wege weiteren, pathologisch gewucherten Mesoderms, Einbruchspforten in den Syringomyelienspalten erhalten hat, kann die mesodermale Reaktion hier ganz besonderen Umfang erreichen. Dadurch unterscheidet sich nun der von uns hier beschriebene Fall von den gewöhnlichen Fällen der Syringomyelie. Wir wissen zwar aus zahlreichen Arbeiten der früheren Jahre, daß solche mesodermale Reaktionen bei Syringomyelie vorkommen können und seit Thomas und Hauser kennen wir schon eine solche besondere Gruppe der Syringomyeliefälle. Auf diese Frage werden wir aber später noch zurückkommen. Es unterliegt keinem Zweifel, daß ferner an den Meningen ein abgelaufener und ein frischer luetischer Prozeß besteht und hier demzufolge die Meningen eine exzessive Volumensvergrößerung und starke produktive Aktivitätspotenz besitzen. Infolgedessen kommt es zum Überschneiden der beiden Prozesse, einmal einer echten plastischen luetischen Meningitis und zweitens einem intraspinalen mesodermalen Prozeß, der vielfach von der meningealen Seite her genährt wird. Daß die Parenchymveränderung nur wieder sekundär auf den Gefäßapparat wirkt, führt dann dazu, daß die mesodermale Reaktion im Rückenmark selbst eine pathoplastische Abänderung erfährt.

Es ist hier nicht ausgeschlossen, daß die eigentümlichen Gefäßveränderungen der Rückenmarksgefäße nicht nur als primär degenerative, vielleicht luetischer Provenienz zu deuten sind, sondern in einem gewissen Abhängigkeitsverhältnis vom Parenchym stehen. Die merkwürdige wandabiotrophische

Degeneration der spinalen Gefäße besonders in den Gebieten der Parenchymdegeneration spricht für die vielleicht als Inaktivitätsphänomen zu deutende Art der Gefäßreaktion. Anderseits aber scheint doch die schwere Wanderkrankung der Gefäße wieder einen ganz entscheidenden Faktor für das Zustandekommen der spinalen Zerfallsprozesse darzustellen. So sehen wir, daß im tiefen Lendenmark, knapp unter den Ependymbuchten, eigenartig veränderte homogenisierte oder wandgequollene Gefäßkonvolute eingelagert sind und es unterliegt keinem Zweifel, daß diese Veränderungen selbst für die spätere Rückenmarkszerstörung verantwortlich gemacht werden müssen. Daß man hier nicht ganz die gleichen Veränderungen sieht, wie bei sonstigen Prozessen im Rückenmark, welche durch Gefäßveränderungen bedingt werden, beruht schließlich darauf, daß neben der vaskulären Reaktion auch noch andere Momente eine Rolle spielen, die die typische Myelomalazie oder Myelonekrose nicht in Erscheinung treten lassen. Allerdings handelt es sich hier um eine langjährige Erkrankung, die ganz andere Gewebsreaktionen bedingt als die sonstigen akuten oder subakuten, nekrotisierenden oder malazischen Myelopathien. Die Lokalisation der Veränderungen spricht auch für prinzipielle Differenzen.

Wenn wir darauf ausgehen, Zeichen irgend einer kongenitalen Entwicklungsstörung zu suchen, welche uns eventuell einen Hinweis auf die Genese des syringomyelischen Prozesses bieten könnten, so ist es damit sehr dürftig bestellt. Man könnte vielleicht die eigenartige, vielleicht über die Norm herausgehende Ependymreaktion am kaudalen Rückenmarksende hervorheben. Doch scheint dies nach unseren Erfahrungen sehr unsicher zu sein. Es unterliegt keinem Zweifel, daß die Mehrzahl der Rückenmarke derartige Ependymveränderungen zeigen und die Auflösung des Zentralkanals am kaudalen Ende in eine größere Anzahl von Schläuchen zählt eigentlich zu den normalen Befunden. (Siehe schon bei Schlesinger, Zappert u. a.)

Anders verhält es sich vielleicht mit der hydromyelischen Bildung im unteren Lendenmark. Hier bleibt es allerdings offen, ob es sich nicht hier um einen sekundären Prozeß handelt, eine Art Liquorstauung, welche durch Reaktion von oben her bedingt ist. Immerhin ist die Formation des Zentralkanals mit der tiefen Bucht in das Septum post. hinein vielleicht doch ein Zeichen, daß hier irgend eine Aufbaustörung — quasi als ein Locus minoris resistentiae — im Bereiche der hinteren Schließungslinie des Rückenmarks vorhanden ist. Trotzdem müssen wir diesem Befund eine wesentliche Bedeutung absprechen, da die Lokalisation, die Entwicklung der Höhle nicht mit einer solchen Bildung in kausalem Zusammenhange stehen kann. Die Höhlenbildung beginnt in erster Linie im ventralen Anteil der Massa centralis, ist also damit von der hinteren Schließungslinie unabhängig. Immerhin konnten wir in der ganzen Reihe von den zahlreichen Segmenten, ebenso wie in jenen Abschnitten, die wir in Serie geschnitten haben, nirgends die sicheren Zeichen einer blastomatösen Reaktion sehen. Nirgends fand sich

eine Stelle, wo man von einem echten Tumor sprechen konnte und selbst dort, wo man Anklänge sah, war es ja doch nichts anderes als die Auflösung der Ependyminsel und deren morphologische Verzerrung durch Ödem oder sonstige Zustandsveränderungen in den einzelnen Segmenten.

Es fällt uns überhaupt bei unserem Fall auf, daß die bei der Syringomyelie so charakteristische gliöse Reaktion verhältnismäßig mangelhaft entwickelt ist und wenn man sonst bei vielen anderen Fällen in der Lage ist, von einer spinalen Gliose zu sprechen, so kann man dies in unserem Falle gewiß nicht tun. Hier scheint unseres Erachtens nach der Grund darin zu liegen, daß eben die stärker entwickelte begleitende mesodermale Komponente, welche symbiotisch mit dem syringomyelischen Prozesse verschmilzt, die gliöse Reaktion einigermaßen hemmt.

Es hat hier, wenn man so sagen kann, das Mesoderm jene Funktion übernommen, die bei den reinen Fällen der Syringomyelie die Glia übernommen hätte. Bei der starken Einwirkung der Veränderungen der Blutgefäße auf das Ektoderm ist es ohne Zweifel auch zu einer schweren Mitläsion der Gliastrukturen gekommen und vielleicht hat auch diese Zerstörung der spinalen Glia dazu beigetragen, daß der Höhlenprozeß besonders hohe Grade erreicht hat und die Gliose infolgedessen nicht zur Entwicklung kam.

Wir sehen also auf Grund dieser resumierenden Beschreibung, daß wir schon im Rückenmark einen Prozeß vor uns haben, bei dem die mesodermalen Reaktionen wahrscheinlich entscheidend in den spinalen Prozeß eingreifen und hier organmodifizierend die Veränderungen morphologisch modellieren.

Hier müssen wir doch noch auf jene Untersuchungen der Literatur zu sprechen kommen, wo wir auch bei unkomplizierten Fällen von Syringomyelie wesentliche Veränderungen am Bindegewebsapparat finden. Die ersten Befunde solcher Art finden wir schon bei Schlesinger vermerkt, der auch auf ähnliche Berichte des Schrifttums hinweist. Ausführlicher und besonders eingehend finden wir die Bewertung der mesodermalen Komponente des syringomyelischen Prozesses erst bei Thomas und Hauser, die eine besondere Type der Syringomyelie beschrieben haben und die von einer „neoformation mesodermo-vasculaire“ als dem hauptsächlichen Faktor ihres Falles berichten. Dort handelte es sich scheinbar um keinen luetischen Prozeß, zumindest ist in der Krankheitsgeschichte kein Anhaltspunkt für dieses Pathogenese gegeben. Gleichsinnige Befunde sehen wir dann besonders bei Petrén, der sich auch vollkommen Thomas und Hauser anschließt: schon früher fällt uns besonders ein Fall fast gleicher Art unter den Fällen von Pick auf, der ebenfalls eine besonders starke Gefäß-Bindegewebsreaktion beschreibt, doch ist der Fall deswegen für uns von besonderem Interesse, weil er neben der Syringomyelie eine progressive Paralyse hatte, was ihn mit dem unsrigen Falle in eine gleiche Linie rückt. Es scheint somit doch dem Bindegewebe eine große Rolle bei der Entstehung gewisser Formen der Syringomyelie zuzufallen, ohne daß es unbedingt unter einer gleichzeitigen

luetischen Infektion geschehen muß. Petrèn war unter dem Eindrucke seiner Befunde so weit gegangen, in der Syringomyelie einen chronisch entzündlichen Prozeß zu sehen und in diesem Punkte sehen wir eigentlich die gewissen Berührungspunkte zu den neueren Auffassungen von Tannenberg. Wir glauben nicht, daß es sich um einen entzündlichen Prozeß handelt, wenngleich es für einzelne Fälle möglich wäre; sicher scheint uns nur, daß vermutlich schon frühzeitig eine wesentliche Störung der Parenchym-Glia-Bindegewebsrelation einsetzt und daß je nach der Aktivität der Glia der mesodermale Gewebsfaktor stärker oder schwächer in Erscheinung tritt. Durch die Gewebsdefekte wird sicherlich der Aktivitätsradius des Bindegewebes vergrößert und erreicht dann besondere Grade, wenn die Glia versagt und wenn die substantielle Verbindung zu einer größeren Matrix, wie es z. B. die Meningen darstellen, hergestellt wird. Die Entwicklung dieser mesodermalen Hyperplasie, der Gefäßstreifen, der Bindegewebsbänder und schwieligen Massen kann nur durch einen anderen, im mesodermalen Gewebe besonders aktiven Prozeß, wie es die Lues vorstellt, weiter gesteigert werden, so daß es zu einer ganz besonders starken Bindegewebsreaktion kommt, die jene noch weiter übertrifft, die wir bei anderen mesodermo-aktiven Syringomyeliefällen antreffen. Hier kann es dann zu einer konstellativen Verdichtung der beiden Prozesse in ihren verschiedenen Komponenten kommen, es kann vielleicht auch eine uncharakteristische Verbiegung der Gewebsreaktionen Platz greifen, so daß klassische Zeichen des syringomyelischen Prozesses verschwinden und auch umgekehrt die komplizierende mesodermale Reaktion der luetischen Affektion modifiziert wird.

Sicher handelt es sich bei der mesodermalen Reaktion dieser Fälle nicht um eine Neubildung im Sinne eines Blastoms, Hamartoms oder Teratoms, auch nicht um Heterotopien, wie es Autoren der früheren Zeit angenommen haben; anderseits kann es bei diesem Umfange der Gewebsproliferation nicht nur ein substitutiver oder reparativer Prozeß sein, um so mehr als er sich an Stellen findet, wo ein eigentlicher Gewebszerfall noch gar nicht Platz gegriffen hat. Die Bindegewebsneubildung und die vaskuläre Reaktion findet sich vor der eigentlichen degenerativen Höhlenbildung. Inwieweit hier eine systematische Gewebsumgruppierung erfolgt, inwieweit der synzytiale Vaskularisationscharakter Bedeutung gewinnt, bleibt offen. Sicherlich geht die Bindegewebsneubildung im Wege der Gefäßnetze weiter und schöpft nach dem Durchbruch der Höhle bis zu der meningealen Bindegewebsbasis von hier neue Triebe, welche dann an sonst scheinbar unveränderten Stellen als Heterotopien imponieren, in Wirklichkeit aber den Ausläufern der Gefäßnetze in höheren oder tieferen Segmenten entsprechen. An Serienschnitten kann man dann das sicherlich genauer verfolgen. Die starke Aktivität des Mesoderms führt sicherlich zu einer Beeinträchtigung des Parenchyms sowie der Glia und in diesem Sinne kann man wohl annehmen, daß der Neoformation mesodermo-vasculaire von Thomas-Hauser eine wesentliche Bedeutung beim Zustandekommen der Gewebszerstörung zukommt. Diese Wirkung wird sich natürlich dann noch verstärken, wenn im Mesoderm eine

spezifische Erkrankung abläuft, die sich nicht nur formal am Bindegewebe und den Gefäßen, sondern auch in den Folgen am Rückenmark zeigen muß, was in unserem Fall in klassischer Weise zu erkennen ist.

Wenn wir nun jetzt noch zur Frage Stellung nehmen, ob es überhaupt luetische Veränderungen sind, welche hier eine Bedeutung haben, so müssen



Abb. 15. Typische paralytische Rindenerkrankung. (Leptomeningitis paralytica, perivaskuläre Infiltrate, Degeneration der Zellen, Vermengung der Schichten, Rindenatrophie, typische Gliareaktion.)

wir jetzt ergänzend uns mit dem Befund in der Hirnrinde auseinandersetzen. Klinisch bot der Patient Zeichen eines zerebral-luetischen Prozesses, der nach der Liquoruntersuchung und den klinischen Symptomen wohl als Paralyse gedeutet werden konnte. Die histologische Untersuchung der Hirnrinde ergibt nur eine Bestätigung der vom Kliniker erhobenen Annahme. Es findet sich de facto ein paralytischer Prozeß, eine nicht sehr hochgradige mesodermal-reagible Paralyse mit typischer Leptomeningitis paralytica und charakteristischen Veränderungen in der Rinde selbst. Auffallend gegenüber den typischen Fällen der Paralyse erscheint uns hier nun folgendes: Man

sieht erhebliche Nervenzellausfälle bei relativ geringfügiger gliöser bzw. mikrogliöser Veränderung. Stäbchenzellen fanden sich zwar hier auch, aber doch keineswegs in jener großen Menge, wie wir sie bei den meisten Paralysen sonst zu sehen gewohnt sind. Dann sieht man, daß sich der infiltrative Gefäßprozeß mitunter auffallend stark in den tiefen Zonen der Rinde zeigt und besonders auch im Mark und an der Markgrenze stärkerer Infiltrationsreaktionen auftaucht. Hier ist das Gros der Zellen Plasmazellen, während die gewöhnlichen Lymphozyten eigentlich in den Hintergrund treten. Die Lymphräume der kleinen Gefäße sind mitunter ganz von derartigen Plasmazellen austapeziert und man kann besonders eine deutliche Anreicherung des Eisenpigments in der Umgebung der Blutgefäße und in den Gefäßscheiden selbst erkennen. Was aber weiter auffällt, ist die Entwicklung vieler auffallend großer heller Gliakerne, welche die übrigen Gliaelemente um ein Vielfaches an Größe übertreffen und mitunter ein wenig an Elemente erinnern, wie wir sie bei der Pseudosklerose sehen. Immerhin handelt es sich hier vermutungsweise um hyperplastische Kernreaktionen mit einem gewiß degenerativen Einschlag, was wahrscheinlich auch auf einer Störung im Wasserhaushalt, ähnlich wie bei den hepatogenen Affektionen, beruhen dürfte (Pollak). Vielleicht zeigt auch diese Veränderung den Grund an, warum die mikrogliöse Hyperplasie nicht jenen Umfang erreicht, wie wir ihn sonst bei den gewöhnlichen paralytischen Prozessen zu finden gewohnt sind.

Nach diesen zerebralen Befunden unterliegt es keinem Zweifel, daß die in den Rückenmarkshäuten gefundenen mesodermalen Veränderungen typisch luetischen Prozessen entsprechen und daß hier vermutungsweise eine progressive Paralyse vorliegt, welche sich mit einer Meningitis spinalis kombiniert, welche vermutlich Ähnlichkeit besitzt mit jenen Rückenmarkshautveränderungen, die wir auch sonst bei paralytischen Prozessen zu finden gewohnt sind. Es unterliegt allerdings keinem Zweifel, daß durch die gleichzeitig erhöhte Aktivität des Mesoderms im Rückenmarksprozeß die später auftretende postluetische Reaktion einen idealen Boden findet und hier die charakteristisch morphologischen Zeichen eines degenerativen Prozesses hervorruft. Infolgedessen ist es auch nicht ausgeschlossen, daß hier eine Überschneidung zweier Prozesse erfolgt, indem sich der ursprünglich vielleicht nur mäßiggradig entwickelten histiogenen Reaktion zelligen Charakters der paralytische Prozeß aufpropft, welcher eine sekundäre Reaktion des Mesoderms bedingt, welche sich dann auch in den intraspinalen Bezirken widerspiegelt.

Wir haben schon früher bemerkt, daß auf der Suche nach einer blastomatösen Geschwulst im Rückenmark dieselbe trotz eifrigem Suchen vom oberen Ende bis zum kaudalen Pol nicht gefunden wurde. Hingegen war es dem Obduzenten bereits aufgefallen, daß in der Lichtung des IV. Ventrikels ein Körper gelegen war, welchen er nicht deuten konnte und den wir nun auch in unsere Untersuchung einbezogen haben. Leider ist durch die Obduktion eine genaue Zusammenhangsbestimmung dieser Geschwulst mit der Matrix nicht in allen Ebenen der Oblongata möglich gewesen und wir sind

infolgedessen bei unserer Beschreibung auch auf gewisse Vermutungen angewiesen. Immerhin hatte man den Eindruck, daß diese kleine plattgeformte Neubildung nur an einer einzigen Stelle mit dem verlängerten Mark in substantiellem Zusammenhange stand. Bei der Präparation konnte man den kleinen Tumor von der Unterlage, d. h. von der Oblongata, winkelförmig

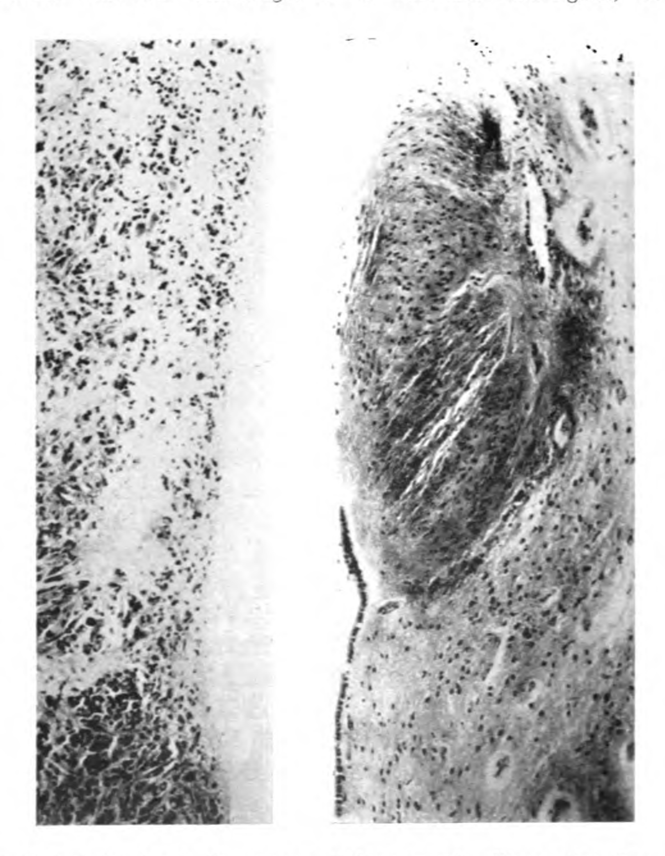


Abb. 16. Schiefschnitt durch das untere Oblongataende. Eigenartige Ependymrosette, die in das Lumen des IV. Ventrikels hineinreicht und von Ependym unterminiert ist. Gegenüber dieser Rosette ein Tumor.

abheben und nur an einer einzigen Stelle (s. oben) war eine Verwachsung vorhanden. Auch diese Verbindung ist überaus zart und man konnte schon nach dem makroskopischen Befund vermuten, daß **in der Oblongata kein Tumor vorhanden** ist.

Wenn wir nun an einem Schiefschnitt, wie er uns zur Verfügung stand, diesen unteren Anteil der Medulla oblongata, der Ventrikelwand und den Tumor betrachten, so sehen wir zunächst folgendes. Man erkennt an den Schnitten, daß in der Oblongata selbst scheinbar keine Veränderungen gröberer Natur bestehen. Denn selbst die Ganglienzellen knapp unter dem

Ependym, die dem Hypoglossuskern bzw. dem Vagusgebiet angehören, zeigen ein annähernd normales Verhalten und die Nisslschollen, die gut erhalten geblieben sind, weisen darauf hin, daß schwerere zelluläre Veränderungen nicht vorliegen. Man sieht auch, daß das Ependym selbst tadellos erhalten ist und man erkennt allerdings mitunter unterhalb des Ependyms

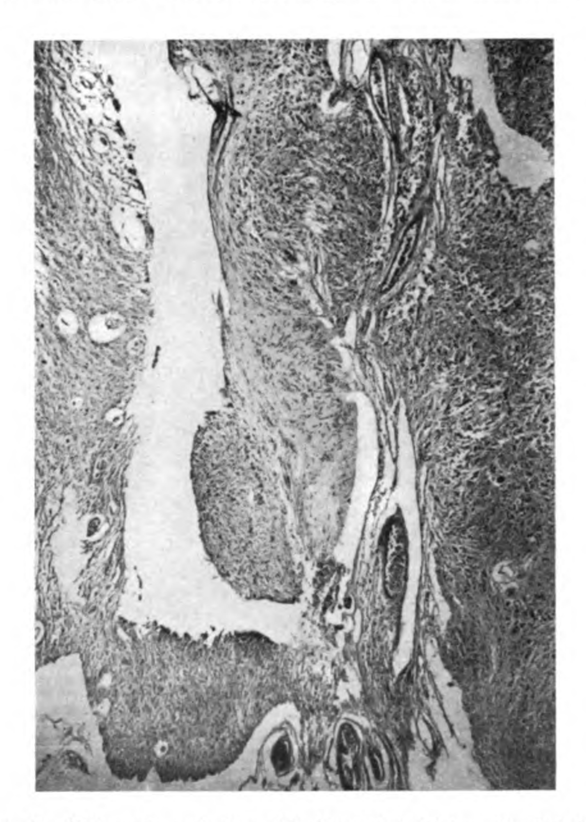


Abb. 17. Links die Oblongata mit dem IV. Ventrikel. Unten die Brücke, die von der Medulla oblongata zum Tumor führt.

eine Reaktionszone der Glia, die sonst aber auch bei einer Unzahl anderer Fälle gefunden wird, welche keineswegs blastomatösen Charakter zeigt. Es handelt sich hier um die Hyperplasie der subependymären Gliazone, welche durchaus normalen hyperplastischen Charakter trägt und nicht blastomatös entartet ist. An einer einzigen Stelle hingegen können wir eine palisadenförmig gebaute Rosette von Ependymzellen sehen, mit langen plasmatischen Ausläufern; die Rosette ist zum Teil auch von Ependymschläuchen unterminiert.

An Hand der Serie durch diese Gegend finden wir dann schließlich auch jene kleine Gewebsbrücke, durch welche der Tumor mit der Medulla oblongata verbunden ist. Wir sehen ein kleines zellarmes Gewebszäpfchen, das

durchaus nicht Neubildungscharakter trägt, welches die Brücke zwischen Ependym und Tumor bildet. Dieser Zapfen besteht aus Glia und Bindegewebe, ist zerklüftet, fasrig aufgesplittert, relativ zellarm und hat weder mit dem Tumor noch mit dem Ependym bzw. der Parenchymsubstanz eine Verwandtschaft.

Wenn wir nun den sogenannten Fremdkörper im Ventrikel untersuchen, so sehen wir eine Geschwulst von ganz eigenartigem Aufbau. Wir finden einen Tumor, der aus fast gleichartigen Zellen zusammengesetzt ist, meist verhältnismäßig plasmareiche Gebilde mit großen Fortsätzen, daneben allerdings auch kleinere Elemente, welche sich synzytial in irgend welchem symbiotischen Verband angehäuft haben. Dann aber sieht man ganz besonders große Gebilde mit zahlreichen intrazellulären Kernteilungen, und wieder überdimensionierte Zellen mit eigenartigen Kernveränderungen, gigantische Kernmassen ohne Teilungsfähigkeit; erkennt dann umgekehrt wieder solche Riesenzellen, in denen plötzlich scheinbar die atypischen Kerne degenerativ zerfallen und hier dann eine Art Detritus im Zellbereich selbst bilden. Ferner findet man Inseln im Tumor, welche mit Kalkkonkrementen durchsetzt sind, dann auch Blutgefäße, die eine perivaskuläre und murale Verkalkung zeigen.

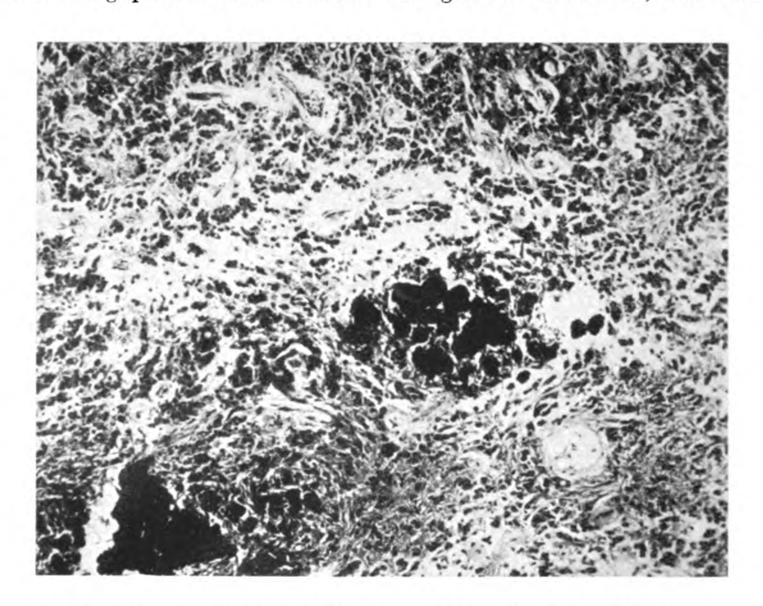


Abb. 18. Detailbild aus dem Tumor mit Verkalkungsherden.

Nach dieser Beschreibung handelt es sich ohne Zweifel um eine Geschwulst, welche wir zunächst unpräjudizierlich als ein Spongioblastom bezeichnen können. Es liegt hier gewiß keine stürmisch wachsende Geschwulst vor, denn die starke plasmatische Differenzierung und relativ geringfügige zellplasmatische Entdifferenzierung weist darauf hin, daß hier zumindest eine reifere Tumorbildung vorliegt. Mitunter zeigen Kernbildungen in der Geschwulst an, daß es sich hier um einen neuroepithelialen Charakter der

Zellen handelt, während andere Partien, wie die früher beschriebenen mit den Riesenzellen, mehr darauf hinweisen, daß eine fast mehr Mißbildungscharakter tragende Tumorform vorliegt. Gerade dieser Befund zeigt also, daß der im Rückenmark vermißte Tumor nunmehr doch, allerdings an einer Stelle gefunden wurde, die niemals bei einem syringomyelischen Prozeß bisher in die Waagschale gefallen ist, auch kaum für das Zustandekommen der syringomyelischen Veränderungen verantwortlich zu machen ist. Es zeigt sich nur, daß auch in diesem Fall ein Prozeß vorliegt, welcher sowohl darauf hinweist, daß eine blastomatöse Reaktion aufgetaucht ist, daß aber auch anderseits im Tumor selbst der dysgenetische Mißbildungscharakter besonders deutlich betont erscheint. Inwieweit also dies für die Frage eines konstitutionellen Faktors herangezogen werden kann, bleibt dahingestellt und wir selbst sind ja überzeugt, daß irgendwie hier in dieser morphologischen Bildung eine konstellative Quelle vorhanden ist, welche sich in irgend einer Weise auch für den ganz anders lokalisierten und ganz anders bedingten Prozeß wirksam erwiesen hat. Wichtig ist es auch, daß in einzelnen Partien des Tumors eine energische Produktion kleiner Tumorzellen besteht, eine aufgepfropfte Infiltration, die sich auch in den Gefäßscheiden solcher Abschnitte zeigt. Bei flüchtiger Betrachtung würde man dies für lymphoide Infiltrate halten, doch zeigt die diffuse Verbreitung in einzelnen Tumorpartien an, daß es sich hier um eine besonders aktive Phase des Wachstums handelt. Aus kategorialen Gründen erscheint dieser Befund hier besonders interessant, da er die Schwierigkeiten der Klassifizierung der Gliome deutlich aufzeigt.

Wenn wir die Krankengeschichte genauer studieren, so sehen wir, daß zwischen den Angaben des Patienten und denen der Umgebung Differenzen bestehen. Angeblich soll nach der Aussage des Bruders schon seit der Kindheit eine geringere Motilität der oberen Extremitäten bestanden haben, und angeblich auch ein Rigor der Muskulatur vorhanden gewesen sein. Da er damals auch Temperatursinnsstörungen zeigte, dürfte wohl damals schon ein Prozeß bestanden haben, der als Syringomyelie zu deuten ist. Diese Angaben werden allerdings vom Patienten selbst nicht bestätigt, was aber bei der paralytischen Erkrankung des Patienten nicht von Belang ist. Erst zehn Jahre nach der Akquirierung einer Lues will er die ersten Beschwerden in den oberen Extremitäten gespürt haben. Diese Differenz der Angaben ist wohl sehr wesentlich, da wir in einem Fall einen direkten Zusammenhang mit der luetischen Infektion unter Umständen annehmen können, im anderen Falle jedoch der Lues höchstens eine konkurrierende Bedeutung werden zusprechen können. Hingegen ist es wichtig, daß wir der Krankengeschichte entnehmen, daß der Patient als sechsmonatliches Kind ein schweres Trauma erlitten hat und es ist nicht uninteressant, daß hier jener frühinfantile wesentliche Degenerationsfaktor Bedeutung gewann, der sich dann später, wie wir sehen werden, konstellativ zu dem syringomyelischen Entartungsprozeß verdichtete.

Im August 1930 berichtet der Patient, daß er seit zehn Jahren gelähmt sei, früher schon oft heftige reißende Schmerzen in den Oberschenkeln

hatte, ebenso transitorische Harn- und Stuhlbeschwerden. Hingegen fanden sich damals keine Sprachstörungen und psychisch vor allem vollkommen intakt, die Pupillen allerdings schon lichtstarr. Der übrige Befund war der einer typischen Syringomyelie.

Einen Monat später findet man psychische Störungen, Größenideen, welche sich scheinbar im Anschluß einer Fieberbehandlung wesentlich steigerten, Schmerzen von lanzinierendem Charakter treten zu dieser Zeit gleichfalls auf. Dann kommt eine Periode von paralytischen Anfällen mit psychischen Störungen. Der Liquorbefund spricht typisch für Paralyse. Die klinischen Erscheinungen der lanzinierenden Schmerzen in den unteren Extremitäten, verbunden mit dem psychischen Befund veranlaßte wohl den Kliniker die Diagnose einer Taboparalyse zu stellen. Die Kombination dieser metaluetischen Erkrankungen mit einer Syringomyelie lag infolgedessen klinisch auf der Hand.

Fragen wir uns jetzt, welche Beziehungen bestehen zwischen der Lues und der Syringomyelie in unserem Falle? Bevor wir zu diesem Problem Stellung nehmen, wollen wir uns zunächst mit der Literatur dieser Frage kurz auseinandersetzen. Wir finden in der Literatur einen Fall von Astwazaturow, der in gewisser Hinsicht Ähnlichkeiten mit unserem Falle hatte. Ein Trauma in der Anamnese, eine Anzahl von tabischen Symptomen und autoptisch eine Gliose des Rückenmarks, besonders im Lumbalmark. Dabei bestand eine Degeneration im Bereiche der Hinterstränge. In unserem Falle findet sich kein für die Tabes selbst charakteristischer Degenerationsbefund, da gerade jene Felder auch ergriffen waren, welche sonst bei der Tabes vom Prozeß verschont bleiben und umgekehrt sind jene Teile auch vielfach erhalten geblieben, die bei der Tabes in erster Linie geschädigt werden. Der Fall hat mit dem unserigen dadurch eine gewisse Ähnlichkeit, daß er im klinischen Bild eine gewisse Verwandtschaft zeigt und außerdem auch ein Trauma in der Anamnese des Falles hervortritt. Speziell wichtig erscheint uns die von diesem Autor erwähnte schwere Gefäßveränderung, welche, wie wir auch in unserem Falle gesehen haben, eine große Bedeutung zu besitzen scheint.

In der Literatur sind dann wohl vielfach Fälle beschrieben worden, welche die Kombination von metaluetischer Erkrankung mit Syringomyelie geboten hat. So kennen wir Beobachtungen von Ziehen, Plaschkes, Arnstein, Hermann, Simarro, Yarshis, Schlesinger, Pick u. a., um nur einige hervorzuheben.

In der geringsten Zahl der Fälle sehen wir einen Bericht über die stattgefundene Obduktion und die meisten Fälle sind nur Berichte über klinische Beobachtungen, die leider nicht autoptisch weiterverfolgt wurden. Immerhin sieht man, daß es eine ganze Anzahl von Fällen gibt, bei welchen die Kombination dieser beiden Erkrankungsgruppen vorliegt. Es ist allerdings hier eine Einschränkung zu machen. Es wäre ja auch möglich, daß bei vielen Fällen es sich um eine pure Kombination von zwei Erkrankungen handelt, welche durch einen Zufall sich miteinander klinisch vermengen und viel-

leicht wird auch ein ähnlicher Einwand dem von uns berichteten Fall gegenüber gemacht werden. Um diesem jedoch begegnen zu können, müssen wir uns doch mit der Frage auseinandersetzen, inwieweit die in unserem Falle vorhandenen Grundfaktoren eine konzentrierende Einwirkung für das Zustandekommen des syringomyelischen Prozesses dargestellt haben.

Zunächst wollen wir uns mit der Frage beschäftigen, ob tatsächlich in unserem Fall eine spezifische luetische Erkrankung vorgelegen ist. Daß dies im Großhirn der Fall ist, unterliegt gar keinem Zweifel, da wir eine typische Paralyse im Bereiche der Großhirnrinde fanden. Es unterliegt aber auch unseres Erachtens keinem Zweifel, daß eine spezifisch luetische Erkrankung im Rückenmark gefunden wird. Wir können nur diskutieren, ob der Prozeß ein echt tabischer oder ob ein anders geformter luetischer Erkrankungsvorgang im Rückenmark vorliegt. Wenn wir die charakteristischen Zeichen der tabischen Hinterstrangs- und Hinterwurzelerkrankung suchen, so sehen wir, daß wir eigentlich beide nicht in charakteristischer Form in unserem Falle sehen. Wohl finden wir eine schwere Wurzelerkrankung, jedoch fällt es uns auf, daß erstens schon die periphere Wurzel ganz erhebliche Schädigungen zeigt und daß gerade hier nicht so selten der zentrale Wurzelanteil verhältnismäßig oft gut erhalten ist. Wir möchten daher doch die Meinung vertreten, daß die radikuläre Affektion nicht so sehr einen primären degenerativen Prozeß, wie bei der Tabes, darstellt, sondern daß es sich hier vielfach um eine sekundäre Wurzelaffektion handelt, die sich im Gefolge der hochgradigen meningealen Erkrankung entwickelt hat. Wenn wir diese Meinung vertreten, so geschieht dies hauptsächlich auch deswegen, weil wir mitunter vielfach sogar noch stärker hervortretende Wurzelveränderungen im Bereiche der vorderen Wurzeln fanden, was für einen echten tabischen Prozeß meistenteils atypisch gilt. Was die Hinterstrangsveränderungen selbst anlangt, so zeigt sich auch hier eine durchaus ungewohnte Veränderung. Wir finden zunächst, daß eine typisch sekundäre Degeneration im Bereiche der Gollschen Stränge vermißt wird. Und wenn wir selbst an Stellen, wo die Hinterstränge schweren Schaden gelitten haben, die Präparate durchmustern, so macht die Erkrankung durchaus den Eindruck einer fleckigen unsystematischen Degeneration, wobei weder anatomisch fest umrissene Gebiete berücksichtigt werden, noch aber vor allem die typischen Felder, die sonst bei Tabes erkrankt sind, geschädigt erscheinen. So kann man gerade in den Gollschen Strängen Teile an der Peripherie des Rückenmarks intakt sehen, während umgekehrt die ventralen Hinterstrangsfelder vollständig zerstört sind. Wir können daher auf Grund unserer anatomischen Untersuchung die Diagnose eines tabischen Prozesses nicht akzeptieren. Was wir hingegen sicher als eine luetische Komplikation betrachten müssen, ist der mesodermal luetische Reaktionsprozeß an den Gefäßen und an dem überdimensional eingebrochenen Bindegewebe. Wie wir in unserer Beschreibung bereits festgestellt haben, sieht man typisch lymphozytäre Infiltrate sowohl in den Gefäßwandungen als in deren Umgebung und diese Reaktion, verbunden mit den chronischen Wandverände-

rungen der Gefäße, lassen die Lues als aktiven pathogenetischen Faktor bei diesem Prozeß gesichert erscheinen.

Wenn wir also den spinalen Prozeß klassifizieren wollen, so liegt unseres Erachtens nach eher eine Neuromyelitis luetica vor, wobei durch den begleitenden syringomyelischen Prozeß der luetische und umgekehrt der luetische durch den syringomyelischen in seinen Formen und Auswirkungen modifiziert wird.

Was nun den syringomyelischen Prozeß anlangt, so zeigt auch dieser verschiedene Zeichen, welche von den typischen Fällen der Syringomyelie bis zu einem gewissen Grad abweichen. Wir fanden im kaudalsten Rückenmarkabschnitt eine Hydromyelie mit reichlichen Buchtenbildungen des Ependyms, sahen einen dorsal gerichteten Spalt, der in das hintere Septum eindringt und vielleicht einem Defekt der hinteren Schließungslinie entspricht. Daß wir jedoch an diesen Stellen keine blastomatöse Reaktion sehen, spricht sicherlich dafür, daß also hier wenigstens kein Ausgangspunkt für einen Prozeß vorliegt, den man als eine spinale Gliose bezeichnen könnte. Der Höhlenprozeß setzt eigentlich erst im oberen Lendenmark ein und da sieht man nun, daß die eigentliche Höhle unabhängig vom hydromyelisch erweiterten Zentralkanal beginnt. Ventral von diesem gelegen ist der Anfang der Höhlenbildung und allmählich wird der Zentralkanal in die Höhle einbezogen. Es ist selbstverständlich, daß diese Beschreibung den umgekehrten Weg des Prozesses zeigt. Denn der Ausgangspunkt der Höhlenbildung ist nicht im Lendenmark, sondern vermutungsweise in der Halsmarkregion zu suchen. Und wir müssen annehmen, daß das Bild im unteren Lendenmark ja nur die sekundär in Mitleidenschaft gezogenen Territorien darstellt und auf diese Weise nur zeigen kann, daß das System der Höhlenbildung auch unabhängig vom Zentralkanal auftreten kann. Wäre es eine primäre Erkrankung im Bereiche des Zentralkanals selbst, so wäre es nur wahrscheinlich, daß auch im untersten Abschnitt die Höhlenbildung sich hier zeigt und nicht in der Nachbarschaft des von Haus aus hydromyelisch erweiterten Kanals.

Was uns nun besonders stark auffällt, ist die merkwürdige Zerstörung des Zentralkanals und dessen Wandung, die Auflösung in Halbinseln und Inseln von Gewebe, welche mit Ependym umkleidet sind und die dann fast wie Gewebsdetritus oder aber als Gewebszapfen in die Höhlenformation hereinragen und auf diese Weise vielleicht einen Prozeß vortäuschen, der in Wirklichkeit sich auf einfache Prinzipien zurückführen läßt. Ähnliche Befunde hat seinerzeit auch Straub mitgeteilt. Wir fanden im kaudalen Rückenmarksabschnitt eine ganze Anzahl von mit Ependym umkleidete Kanäle und es unterliegt keinem Zweifel, daß es sich hier später um solche Ependymkanäle handelt, welche in der syringomyelischen Höhle gefunden werden. Bemerkenswert ist, daß diese sich auch höher oben finden und hier wird man einen gewissen Mißbildungscharakter doch nicht ganz ausschließen können, da derartige Ependymschläuche in höheren Rückenmarkssegmenten nicht mehr als typische bezeichnet werden können. Dabei setzt allerdings

schon ein eigenartiger komplizierender Zusammenhang zwischen Gefäßerkrankung und der syringomyelischen Höhlenbildung ein. Es fällt uns auf, daß der Zentralkanal selbst von chronisch entarteten Gefäßen förmlich unterminiert ist und selbst dort, wo noch keine typische Höhlenbildung besteht, kann man eine deutliche Auflockerung des Gewebes sehen, wobei die schwer wandveränderten Gefäße sicher eine ursächliche Bedeutung zu haben scheinen. Wenn es dann zur Lösung dieses Gewebszusammenhanges kommt, so findet man infolgedessen die Gefäßpakete, die in den strukturintakten Segmenten unter dem Ependym gelagert waren, jetzt mit dem Ependym als selbständigen Gewebsklumpen losgelöst und man sieht dann ein Gefäßekonvolut, welches einen Ependymbelag trägt, somit den Rest der früher normalen Wand des Zentralkanals. Wir können also hier in dieser Gefäßveränderung einerseits, der Zentralkanalzerstörung anderseits die Ursache sehen, daß derartige atypische Gebilde, wie Gefäßependymklumpen, als losgelöste Gebilde oder Halbinseln in die syringomyelische Höhle hineinragen oder in dieser flottieren.

Das zweite, was wir bei diesem syringomyelischen Prozeß ferner finden, ist, daß besonders in den kaudalen Polen des Prozesses die Wand der Höhle vor ihrem Zerfall sich in einem Gewebe befindet, welches die Zeichen einer typischen mesodermal aktivierten Bindegewebsproduktion trägt. Wir sahen zahlreiches gewuchertes frisches Bindegewebe mit jungen Bindegewebszellen, zahlreiche Lymphozyten, mäßige Infiltrate und typische Blutgefäßveränderungen, welche hier ungefähr einem Prozeß ähneln, den man mitunter bei chronisch verlaufenden luetischen Malazien sieht. Daß man verhältnismäßig wenig Abräumzellen findet, ist bei der Chronizität des Prozesses nicht weiter verwunderlich, doch scheinen sich die gesamten mesodermalen Elemente trotzdem am Abbau der Nervensubstanz zu beteiligen. Diese mesodermale Reaktion mitten im Parenchym ist wieder ein ungewohnter Prozeß, — was nicht nur allgemein hervorzuheben ist — sondern ganz besonders für die meisten Fälle von Syringomyelie gilt. Diese Bildungen des Mesoderms wurden seinerzeit von Bielschowsky und Unger als teratoide gedeutet, was unseres Erachtens mit vollem Recht in letzter Zeit von Tannenberg abgelehnt wird. Und hier sehen wir dann die entscheidende Differenz unseres Falles gegenüber den klassischen Syringomyeliefällen. Bei letzteren wird vorausgesetzt, daß ein echter Tumor vorliegt. Hingegen wurde in unserem Fall durch den Parenchymprozeß eine Gliareaktion geweckt und diese Gliareaktion geht nach einer Abbauphase in die formative Sekundärperiode einer faserigen Narbe über, was mit den Ansichten Tannenbergs vollkommen übereinstimmt. Hier war die Glia relativ inaktiv. Man kann gewiß von keiner Gliose sprechen und, wie die Bindegewebspräparate zeigen, hat sich in der Umgebung der Höhle ein reiches bindegewebiges Netz entwickelt, welches also die Aufgaben übernommen hat, welche bei den gewöhnlichen Fällen solcher Art der Glia obliegen. Daß dies nur möglich ist, ist wahrscheinlich auf den Einfluß des luetischen Prozesses in unserem Falle zurückzuführen. Frühzeitig ist die Höhlenbildung bis an die Peripherie gegangen und von hier aus erfolgte sowohl von den Seiten her, als auch ganz besonders

vom Septum anterius und vom Septum posterius eine reiche Zufuhr von Bindegewebe und diese Substitution durch dieses gewebsfremde Element führte dann dazu, daß die ektodermale Schädigung sich in ihrer Totalität auswirkt und die Aktivierung der Glia illusorisch macht. Die normale Sekundärgliose bleibt hier aus, weil erstens die mesodermale Einbruchspforte genügend groß war, um die Abbaureaktion im eigenen durchführen zu können und wahrscheinlich wirkte der biologische Reiz sich dahin aus, daß dadurch die Gliareaktion hinfällig wurde. Dazu kommt vermutungsweise noch ein weiteres Moment, daß wahrscheinlich neben dieser mesodermalen Verdrängung auch eine primäre oder sekundäre Gliaschädigung die Aktivierung dieser Gewebsart verhindert hat. Daß das Bindegewebe sich förmlich hernienartig in das Rückenmark eingeschmuggelt hat, erkennt man auch darin, daß die peripheren Wurzeln in die Höhle förmlich heterotopisch hineingepreßt erscheinen und damit sieht man ja auch, daß das Bindegewebe freie Bahn für seine Entwicklung im Höhlenbereiche gewonnen hat. Daß das Mesoderm selbst dann in seiner reichen Entwicklung für die Weiterentwicklung von Spirochäten eine wesentliche Bedeutung gewinnen könnte, ist klar und es bleibt dahingestellt, ob nicht in diesem Fall direkte Spirochätenwirkung einen weiteren Einfluß auf den degenerativen Entartungsprozeß besitzt.

Nun haben wir einen weiteren komplizierenden Befund bei unserem Fall, nämlich die Tumorbildung im Bereiche des IV. Ventrikels. Es liegt hier eine Geschwulst vor, welche wir am besten als ein Spongioblastom bezeichnen könnten, deren Charakter wir vorhin eingehend beschrieben haben und die sich ganz besonders durch ihren dysgenetischen Zellcharakter auszeichnet, dabei jedoch relativ geringfügige Entdifferenzierung zeigt und infolgedessen nur eine mangelhafte Wachstumstendenz verrät. Wir glauben in diesem Tumor weniger das Phänomen der die Syringomyelie begleitenden Gliomatose zu sehen, zumal das Rückenmark von einem solchen Prozeß verschont ist, sondern finden hier vielmehr einen auf einer Mißbildung beruhenden Tumorprozeß, der sich im Ventrikelsystem etabliert hat und damit auch wieder auf eine gewisse konstitutionelle Minderwertigkeit des neuroepithelialen Systems hinweist, welche sich an dieser lokalen Stelle als Tumor, im Rückenmark aber als Syringomyelie-Bereitschaft dokumentiert. Daß hier ein blastomatös produktiver Prozeß vorliegt, ist schon deswegen um so überraschender, weil sonst im Zentralnervensystem die Glia relativ wenig aktiv hervortritt, und sich im Gegenteil sehr mannigfach degenerative Reaktionen an den Gliazellen der verschiedenen Hirnabschnitte bemerkbar machen. Die starke hyperplastische Reaktion der Glia, die wir sonst bei der Paralyse und im Rückenmark bei der Syringomyelie sehen, fehlt hier eigentlich bei beiden Prozessen und diese Torpidität der Glia muß wahrscheinlich irgend einen gemeinsamen ursächlichen Faktor besitzen. Vielleicht ist es eine unbekannte toxische Ursache, welche diese Schädigung der Glia hervorruft. Aber gewisse Zellformen sprechen wohl dafür, daß es sich hier in unserem Falle um eine wesentliche Störung im Wasserhaushalt des Gehirns handelt, an der die Glia bekanntlich einen wesentlichen Anteil hat und es

ist nicht ausgeschlossen, daß dadurch auch die hydropische Entartung bedingt wird und andere wässerige Degenerationsprozesse begünstigt und gesteigert werden.

Denken wir schließlich noch daran, daß hier in unserem Falle die echte Gliose solider Bauart fehlt, so kann vielleicht in dieser gliösen Schädigung auch die Ursache des Ausbleibens dieses typischen Substitutionsprozesses erblickt werden.

Wir haben dann anamnestisch gehört, daß der Patient in seinem sechsten Lebensmonat ein schweres Körpertrauma erlitten hat und wenn wir den anamnestischen Angaben folgen, ist dieses frühinfantile Trauma vermutungsweise der Ausgangspunkt einer Defektbildung im Rückenmark, und zwar im Halsmark gewesen. Hier dürfte sich dann ein Prozeß nach jenen Gesichtspunkten entwickelt haben, wie ihn Spatz in eingehender Weise analysiert hat. Durch die dann hinzutretende luetische Erkrankung ist es zu einer Überkreuzung zweier Prozesse gekommen, einem vielleicht abgeschlossenen und in seiner Weiterentwicklung fixierten zerviko-thorakalen Entartungsprozeß und einem frischen aktiven gewebszerstörenden luetischen Prozeß. Durch die vorhin geschilderte Überschneidung und Kooperation der Vorgänge ist es dann zur Weiterentwicklung gekommen, so daß sich die luetische Erkrankung des Rückenmarks als ein Förderer und Modifizierer des frühinfantilen Spinaltraumas gezeigt hat. Inwieweit dann das konstitutionelle Moment, das durch den Oblongatatumor angedeutet ist, sich verstärkend und begünstigend hinzugesellt, bleibt dahingestellt. Wir sind überzeugt, daß hier wahrscheinlich eher das infantile Trauma eine Unterstützung fand, da die kongenitale Minderwertigkeit des Ventrikelsystems leicht dem konstellativ wirksamen traumatischen Einfluß eine lokale Basis schuf, als es vielleicht sonst bei konstitutionell normalem Fall gewesen wäre. Ob dann im Verlauf der Lues oder auch unabhängig von dieser andere Momente eine Bedeutung dafür gewonnen haben, daß die Glia in ihrer Reaktion so erheblich geschädigt ist, läßt sich nicht mit Sicherheit entscheiden, um so mehr als die klinischen Untersuchungen hiefür, soweit sie uns zur Verfügung stehen, keinen Rückhalt geben. Ob weiters die hier angeführte parenchymatöse Leberdegeneration sich bei genauerer Untersuchung als eine andere schwerere Schädigung dieses Organs erwiesen hätte, ist leider nicht mitgeteilt und vielleicht bestand irgend eine luetische Parenchymschädigung der Leber, die dann leicht jene Gliareaktion erklären könnte, welche wir hier in unserem Falle gefunden haben und die bei schwerer Lebererkrankung so typisch ist.

Zum Abschluß jedenfalls können wir die Publikation unseres Falles dadurch rechtfertigen, daß wir hier zeigen konnten, wie durch das konstellative Zusammenwirken von Trauma, Tumor und Lues ein Prozeß in seiner Form und in seiner Auswirkung modifiziert wird und wie es vielleicht richtig ist zu erkennen, daß durch die Konstellation dieser Faktoren nicht nur das Individuelle, sondern auch das Allgemeine solcher Prozesse erklärt wird.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg).

Über Veränderungen des Zentralnervensystems bei Scharlach und Diphtherie.*)

Von
A. Jakubowicz.

Mit 17 Abbildungen im Text.

Überblickt man die Literatur über die Veränderungen des Zentralnervensystems bei Scharlach und Diphtherie, so fällt es auf, wie wenig histologische Untersuchungen hier vorliegen. Das war Anlaß, dieser Frage nachzugehen. Im ganzen habe ich 13 Fälle von Scharlach, resp. Diphtherie und Kombinationen beider Erkrankungen untersucht: davon waren, als ich die Arbeit übernahm, schon 6 Fälle technisch hergestellt. Unter diesen 6 Fällen finden sich Fälle mit neurologischen Symptomen, die aber anfangs mangels der Krankengeschichten wenig berücksichtigt wurden. Unter diesen 6 Fällen finden sich z. B. in 2 Fällen, bei denen uns das Rückenmark zur Untersuchung überlassen wurde, schwere Veränderungen am Rückenmark; in den übrigen Fällen war leider das Rückenmark nicht vorhanden.

Ich habe die Literatur, die meist eine klinische ist, verhältnismäßig wenig berücksichtigt, und wenn, nur um zu zeigen, wieviel der Kliniker über die nervösen Komplikationen bei Scharlach und Diphtherie berichtet und wie wenig der Histopathologe bis jetzt dem gegenüberstellen kann.

Um noch kurz das Technische zu berühren, sei erwähnt, daß zu Zelluntersuchungen Toluidinblau, Hämatoxylin-Eosin verwendet wurde, und, wo ich es für nötig gefunden habe, wurden die Markscheiden, sei es nach Spielmeyer, sei es nach Weigert, dargestellt. Außerdem wurden Scharlachrot-, Heidenhain-, hie und da Bielschowsky-Färbungen vorgenommen. Sobald in diesen Präparaten Bakterien vorhanden waren, wurden ausgiebig Grampräparate angefertigt.

Das Material stammt aus dem Wilhelminen-Spital; für dessen Überlassung bin ich Herrn Professor Wiesner und Herrn Hofrat Pospischil zu besonderem Danke verpflichtet.

*) Eine Mitteilung mit Demonstration wurde vom Verfasser in der Sitzung des Wiener Vereines für Psychiatrie und Neurologie am 8. März 1932 und in der Vereinigung Pathologischer Anatomen Wiens in der Sitzung am 25. April 1932 erstattet.

Eine Zusammenfassung über die Rolle des Scharlachs in der Ätiologie der Nervenkrankheiten findet sich in der Arbeit von Neurath aus dem Jahre 1905. Bis zu diesem Zeitpunkt werden wir auf die Literatur nicht eingehen. Es wird über eine große Zahl nervöser Nachkrankheiten nach Scharlach von Neurath berichtet, ohne irgendwelchen anatomischen Befund dafür zu bringen. Einer seiner Fälle ergab bei der Sektion einen Hydrozephalus; weiters glaubt er einen Fall von multipler Sklerose, nach Scharlach entstanden, gesehen zu haben. Es muß aber hervorgehoben werden, daß kein einziger Fall durch eine histologische Untersuchung verifiziert wurde.

Lafforgue (1912) gibt zu, daß im Verlaufe von Scharlach Meningitiden, wenn auch selten, reiner Natur vorkommen können, die meisten jedoch sind seiner Ansicht nach sekundären Ursprungs. Schilder (1919 und 1928) beschreibt einen Fall von Encephalitis cerebelli nach Scharlach mit Kleinhirnsymptomen, den er neun Jahre lang beobachten konnte; er stellte fest, daß die Kleinhirnsymptome nach neun Jahren stark zurückgegangen sind, immerhin bestand noch klinisch eine Läsion des Kleinhirns. Bungart (1920) berichtet einen Fall, wo nach Scharlach zerebrale Erscheinungen in Form von aphasischen Schädigungen, Hirndruck, Status epilepticus aufgetreten sind, und nach der Trepanation Stillstand und Heilung erzielt wurde. Toomey Dembo und Guthrie Mc. Connel (1923) beschreiben einen Fall von akuter hämorrhagischer Enzephalitis nach einem mild verlaufenden, drei Wochen dauernden Scharlach; die Enzephalitis selbst dauerte im ganzen drei Tage und endete tödlich. Bei der Sektion wurde ein Ödem des Hirns, eine akute hämorrhagische Erweichung der basalen Ganglien, Blutungen in den Ventrikel, Thrombose zahlreicher Gefäße mit begleitender hämorrhagischer Infiltration des Gewebes festgestellt.

Eine sehr eingehende Studie über die Veränderungen des peripheren vegetativen Nervensystems bei Scharlach und Diphtherie stammt von Mogilnitzki (1924). Dieser konnte bei den toxischen Formen des Scharlachs Veränderungen an den Ganglienzellen, an der lymphozytären Scheide und in geringem Maße an den Nervenstämmen feststellen; bei den septischen Formen des Scharlachs kamen noch starke Gefäßveränderungen in Form von Thrombose, entzündlicher Infiltration und Hämorrhagien dazu. Er behauptet weiter, daß bei den toxischen Formen des Scharlachs, am stärksten die Ganglienzellen und Stämme des Vagus sowie der sympathischen Hals-Thoraxganglien, weniger der Plexus solaris, die Herzganglien und der Meißnersche und Auerbachsche Plexus betroffen waren. Bei den septischen Formen des Scharlachs leiden früher die Ganglienzellen des sympathischen als des parasympathischen Systems.

Neal und Archbold Jones (1927) beschreiben einen Fall von Meningitis nach Scharlach, der durch eine Otitis media kompliziert war und bei dem aus dem zellhaltigen Liquor cerebrospinalis hämolytische Streptokokken gezüchtet werden konnten; nach Injektion von Scharlachantiserum

trat völlige Heilung ein. Haken (1927) sah drei Fälle von Optikusneuritis nach Scharlach entstehen. In einem Falle war eine Meningitis nicht auszuschließen, in zwei Fällen Komplikationen, nebst Myokarditis auch Otitis media. In einem Falle von Parese des Armes mit Choreoathetose, die am dritten Tage nach der Scharlachinfektion aufgetreten war, nehmen Chavany und Vannier (1929) einen Spasmus der linken Art. fossae Sylvii als Ursache dieser Parese an. Zischynski (1930) glaubt zwei richtige Fälle primärer eitriger Meningitis im Verlaufe des Scharlachs beobachtet zu haben. Obario (1930) berichtet über zwei Fälle, wo angeblich nach Scharlach ein Parkinsonscher Symptomenkomplex aufgetreten ist. Ein weiterer Fall von Videla und Peroncini (1930) zeigt nach Scharlach eine Verwirrtheit mit psychomotorischer Unruhe, der in Heilung überging. Thomson und R. Thomson (1931) glauben, daß die nervösen Komplikationen beim Scharlach meist auf Mischinfektionen zurückzuführen sind.

Die Literatur, die sich mit der Diphtherie und durch sie hervorgerufene Schädigungen des Zentralnervensystems beschäftigt, ist viel reichlicher als jene beim Scharlach. Wir werden uns auch hier sehr kurz fassen, auf die wichtigsten Befunde der Literatur hinweisen und die Literatur nur seit dem Jahre 1910 berücksichtigen.

Bonhoff (1910) ist es gelungen, unter siebzehn Fällen von Diphtherie neunmal Diphtheriebazillen aus dem Liquor cerebrospinalis zu züchten. Diese neun Fälle hatten klinisch das Bild schwerster Unruhe und Benommenheit geboten. Leede (1911), der die Angaben des vorigen Autors nachprüfte, ist zu teilweise abweichenden Ergebnissen gekommen. Er fand die Diphtheriebazillen selten, nur dreimal im Liquor cerebrospinalis und nur dann, wenn sie auch im Blute nachzuweisen waren. In den Fällen von schwersten postdiphtherischen Lähmungen war der Liquor cerebrospinalis frei von Diphtheriebazillen. Dynkin (1913) meint, daß die zerebralen Lähmungen nur bei schweren Fällen von Diphtherie vorkommen; diesen ist fast immer eine Herzschädigung vorangehend, weiters daß die zerebralen Lähmungen sich mit den peripheren Lähmungen kombinieren. Die Ursache der postdiphterischen zerebralen Lähmungen ist seiner Meinung nach Embolie infolge Herzschwäche, viel seltener die Thrombose der Gehirngefäße. Die Encephalitis diphtherica ist seiner Meinung nach eine Rarität. Eine sehr interessante Statistik über Lähmungen nach Diphtherie stammt von Rolleston aus dem Jahre 1913. Rolleston konnte unter 2300 beobachteten Diphtheriefällen 477 Fälle, d. h. in 20,7% Lähmungserscheinungen eruieren. Halle, Marcel Bloch und Foix (1914) beschreiben einen Fall von Hemiplegie mit Aphasie und Gaumensegellähmung nach Diphtherie, wo bei der Sektion ein Erweichungsherd im Gebiet des linken Linsenkernes vorhanden war. Die vorgenommene mikroskopische Untersuchung ergab eine Degeneration und teilweises Verschwinden von markhaltigen Fasern, und die Autoren meinen, daß der Herd durch eine Embolie entstanden ist. Auch die Aphasie beziehen sie auf den Linsenkern. Hotzen (1915) untersuchte die quergestreifte Muskulatur nach Überstehung einer Diphtherie und fand eine Verfettung der

quergestreiften Muskulatur, die er auf eine toxische Schädigung zurückzuführen sucht. Außerdem fand er in der Muskulatur ein mit Fettfarbstoffen färbbares Pigment, Lipofuscin. Es liegt im Bereiche der Kerne sowie in den Herzmuskelfasern. Serog (1916) beschreibt einen Fall, der nach Überstehen einer Diphtherie ein Bild von zerebellarer Ataxie neben spinalen Symptomen und hochgradiger psychischer Übererregbarkeit zeigte; er faßt ihn als eine diffuse Enzephalomyelitis auf. Glaser (1917) beobachtete eine Meningitis, die durch den Diphtheriebazillus verursacht wurde. Das Auftreten des Fazialisphänomens im Verlaufe der Diphtherie deutet Hamann (1918) als eine Folge der spezifischen Einwirkung des Diphtheriegiftes auf die Nervensubstanz, die nach ihrer Intensität, je nach ihrer Dauer sogar zu neuritischen Lähmungen führen kann. Matheis (1921) teilt einen Fall von rechtsseitiger Hemiplegie nach Diphtherie mit, wo die Sektion eine Embolie der Art. cerebri media sinistra und einen frischen anämischen Erweichungsherd in ihrem Versorgungsgebiet feststellen konnte. Hagenau (1921) berichtet über einen Fall von Diphtherie, wo die Meningealreaktionen, Albumen +, Lymphozytose vor den Lähmungen aufgetreten sind. Auch Merklen, Pr. M. Weiß und Gennes (1921) haben etwas Ähnliches beobachtet. Busacchi (1921) berichtet über einige nervöse Manifestationen, wie z. B. Synkinesien, Mitbewegungen, Grimmassieren usw., als Begleiterscheinungen postdiphtherischer Lähmungen. Pierre Marie und René Mathieu (1921) beschreiben zwei Fälle von diphtherischer Lähmung, die unter dem Bilde von Rückenmarkslähmung, Paresen der Beuger, mit Störung der Tiefensensibilität aufgetreten sind. Genin und Hallez (1921) beschreiben einen Fall von Diphtherie, wo im Liquor cerebrospinalis Vermehrung von Lymphozyten, Albumen und Zucker bestanden hat; Hallez vermutet, daß eine Plexusschädigung durch das Diphtherietoxin zu anormalen Filtrationsverhältnissen aus dem Blute geführt hat und lehnt Veränderungen an den Meningen ab. F. H. Levy (1922) behauptet, daß es ihm gelungen ist, histologische Veränderungen im Gehirn bei hyperkinetischen Erkrankungen der Maus, nach Diphtherieinfektion, und zwar im Bereiche der kleinen neostriären Zellen festzustellen. Wirges (1922) beobachtete einen Fall, wo Lähmungen im Gebiete des Okulomotorius und Abduzens nach einer Diphtherie entstanden sind und versucht diese als peripher bedingt zu erklären. Wiethold (1922) untersuchte Hypophysen von 36 mit Diphtherietoxin vergifteten Meerschweinchen und von Kindern, die an Diphtherie gestorben sind und konnte keinerlei charakteristische Zellveränderungen feststellen. Er glaubt, daß die von Creutzfeld, Boehnke und Koch beschriebenen Befunde in ihrer Bedeutung überschätzt wurden. Hünerberger (1922) berichtet einen Fall, wo neben Lähmung des Gaumensegels, Fehlen der Patellarreflexe usw. auch ein Befallensein des zweiten und dritten Trigeminusastes vorhanden war. Jülich (1922) veröffentlicht einen Fall, wo nach Diphtherie tiefes Koma, Hypästhesie, Areflexie, Lähmung aller Extremitäten auftraten. Die vorgenommene Sektion ergab ausgedehnte Thrombosen und Ausfüllung des Duralsackes mit geronnenem Blut, Zerstörung des Putamens, innerer Kapsel, Globus pallidus und

des größten Teiles des Linsenkernes. Mikroskopisch konnte er keinen entzündlichen Prozeß im Bereiche des untersuchten Rückenmarkes feststellen. Da bei der Sektion im Herzen ein negativer Befund erhoben wurde, nimmt er an, daß eine primäre Thrombosierung im Bereiche der Gefäße des Zentralnervensystems vorlag. Kellner (1922) beschreibt einen Fall von reflektorischer Pupillenstarre nach Diphtherie. Eine Lues war sicher auszuschließen, die Pupillenstarre war nur einseitig vorhanden und blieb in der Beobachtungszeit zirka vier Jahre bestehen. Regan J., C. Regan und Wilson (1923) untersuchten den Liquor cerebrospinalis in sechzehn Diphtheriefällen, dabei fanden sie oft eine Globulinreaktion, die Zellzahl war der Norm entsprechend, nur die Goldsolreaktion zeigte eine Zacke mit Maximum in der syphilitischen Zone. Globus (1923) untersuchte histologisch einen Fall, wo klinisch eine choreatische Form der Encephalitis lethargica diagnostiziert wurde, der anatomische und bakteriologische Befund, der letztere im Liquor cerebrospinalis, aber Diphtheriebazillen ergab. Die mikroskopische Untersuchung des Zentralnervensystems ergab eine Meningitis haemorrhagica mit diffuser Parenchymverfettung der großen und kleinen Striatumzellen. Und so glaubt Globus für den klinischen Befund eine genügende Stütze zu haben. Mogilnitzki (1924), den ich schon beim Scharlach erwähnt habe, beschreibt in seiner Zusammenfassung die Veränderungen des vegetativen peripheren Nervensystems bei Diphtherie folgendermaßen: „Bei der Diphtherie wird ihrer Intensität nach ein außerordentliches Betroffensein der Zellen und Fasern des peripheren und vegetativen Nervensystems beobachtet. In den meisten Fällen sind exsudativ-entzündliche Veränderungen sehr schwach vertreten und fallen bei der toxischen Form gewöhnlich ganz aus.“ Fornara (1925) untersuchte in fünf Fällen von postdiphtherischer Lähmung den Liquor cerebrospinalis und fand Vermehrung der Globuline, in einzelnen Fällen auch des Gesamteiweißes, ferner des Zuckers sowie leichte pathologische Kurven der Benzoereaktion. Derselbe Autor berichtet über einen Fall von postdiphtherischer Lähmung, der zuerst Symptome wie Somnolenz, Torpor, Nystagmus, Tremor, myoklonische Zuckungen geboten und wo an Enzephalitis gedacht wurde. Erst die Polyneuritis und der Liquorbefund führten auf die Diagnose Diphtherie. Tenaglia (1926) beschreibt einen sehr interessanten Fall mit folgenden Symptomen: Nystagmus, schlecht reagierende Pupillen, Doppelbilder, Lähmung des Nervus facialis, Ataxie, Hypotonie, Sensibilitätsstörungen usw. und will den Fall als polynukleär bedingt erklären. Regan und Guinnes (1927) untersuchten den Liquor cerebrospinalis in fünfzehn Fällen von postdiphtherischer Lähmung und konnten nur eine leichte Vermehrung des Eiweißes feststellen, die Permeabilität der Meningen für Jod und Nitrite fanden sie der Norm entsprechend. Carrau (1927) weist auf die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose der Diphtherie und der Poliomyelitis, publiziert drei Fälle, die zuerst als Diphtherie angesehen wurden und doch Poliomyelitis waren. Beyrne und Parisi (1927) führen in ihrem Diphtheriefall die vorhandenen Symptome wie Babinski u. Oppenheimsches Phänomen auf eine toxische

Schädigung der Hirnrindenzellen zurück. Querido (1928) beschreibt einen Fall von Enzephalitis nach Diphtherie.

In der letzten Zeit mehren sich Fälle von Lähmungen bei Diphtheriebazillenträgern. In der Literatur sind mehrere solcher Fälle niedergelegt, ich will nur einige Autoren nennen, wie Förster, Gerson, Dreyfuß, König u. a. Traina (1928) beobachtete ein siebenjähriges Kind, das zwei Monate nach der überstandenen Diphtherie eine einseitige labioglossolaryngeale Lähmung zeigte, die in ihrer Anordnung als nukleär bedingt angenommen wird. Benciolini (1928) teilt einen Fall von Akustikusneuritis diphtherischen Ursprungs mit, die Diphtherie lag zirka fünf Monate zurück, eine andere Ätiologie kam nicht in Betracht. Worster Drougth und Allen (1929) beschreiben einen Fall von Hemiplegie nach Diphtherie, ihrer Meinung nach handelt es sich um eine Thrombose der Gehirngefäße. Dragomir (1929) veröffentlicht einen Fall von Diphtherie, der neben Polyneuritis viele Kleinhirn- und Labyrinthsymptome aufgewiesen hat, die vom Autor als eine Intoxikation des Vestibulum-Kleinhirnapparates mit Diphtherietoxin aufgefaßt werden. Der Kranke bot das Bild der Apedesie (Sprungunfähigkeit), ein Symptom, das zuerst von Minea beschrieben worden ist. Saxl (1930) veröffentlicht einen Fall mit zerebralen Erscheinungen in Form von Bewußtlosigkeit, klonischen Krämpfen, mit schlaffer Lähmung der rechten Körperhälfte, motorischer Aphasie nebst Gaumensegellähmung im Verlaufe einer Diphtherie. Karbowski (1930) ist der Ansicht, daß in den Okulomotoriuskernen anatomische Zentren für Akkomodation, Konvergenz und Pupillenreaktion, die meistens gemeinsam affiziert sind, unterschieden werden sollten. Im Anschluß daran publiziert er einen Fall von Lähmung des Musculus rectus internus ohne Akkomodationsparese. Levy M. und Lelourdy (1930) sehen in ihrem Fall, der eine Hemiplegie nach Diphtherie mit Aphasie vom Typus Broca und Wernicke und Jacksonanfälle zeigte, einen Erweichungsherd im Gebiete der Art. fossae Sylvii durch Arteriitis und nicht durch Embolie bedingt. Comby diskutiert, ob es sich doch nicht in diesem Falle um eine Enzephalitis handelt, so wie man sie postvakzinal entstehen sehen kann. Worster Drougth und Hill (1931) teilen einen Fall von doppelseitiger Hemiplegie mit Aphasie und epileptiformen Anfällen mit. Die Erklärungsmöglichkeiten sind ihrer Ansicht nach folgende: doppelseitige Hirnembolie bei Herzthrombose oder Hirnarterienthrombose, Encephalitis diphtherica oder anderweitige Enzephalitis. Ihrer Ansicht nach ist die erste Annahme am wahrscheinlichsten.

Meine eigenen Fälle sind nun folgende:

Fall 4408. K., Othmar, $3^1/_2$ Jahre alt.

Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Bronchialkatarrh, Influenza, „Herzanfälle", bei denen er bewußtlos und steif wurde. Taubstumm. Seit 14. November 39,5 Fieber. Am 15. November scharlachartiges Exanthem, Ohnmacht, eitriger Ausfluß aus der Nase. Am 16. November wird das Kind wegen Scharlach ins Wilhelminenspital eingeliefert. Hier schwerer Scharlach vom Charakter des septischen Scharlachs. Temperatur 38. Azetongeruch. Puls regelmäßig. Mächtige Drüsenschwellung beiderseits. Rachenschwel-

lung, streifige Tonsillenbeläge. Himbeerzunge. Benommen. Unruhe. Mo-Injektion. 17. November, 8 Uhr: Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Septischer Scharlach.

Sektion am 18. November (Dr. Wicke): Schwere fettige Entartung des Herzfleisches, der Leber, der Nieren. Leichte Ausweitung des Herzens in allen seinen Teilen. Akute Milzschwellung. Hyperplasie des lymphatischen Apparates des Dünndarmes. Schwellung und Rötung der Lymphonodi cervicales et craniales. Vergrößerung der Gaumenmandeln. Rötung der Luftröhrenschleimhaut. Hyperämie der Lunge. Hyperämie und Lipoidschwund der Nebennieren. Hyperämie und Ödem des Gehirnes.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata: Die Meningen sind an den Schnitten nicht mehr erhalten. Im Bereiche der Medulla ist das Auffallendste das Ödem. Die Hyperämie ist hingegen geringgradig. In der Adventitia der Gefäße vereinzelte Lymphozyten; man findet perivaskuläre Exsudate. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind kurz zusammengefaßt Schwellung und Schrumpfung, besonders im Bereiche der Olive. Hier ist ihr tinktorielles Verhalten auffallend. Aber nicht in allen Partien der Olive. So ist in den ventralen Gebieten der Schwellungsprozeß im Vordergrund, wobei noch die Struktur der Zellen zum Teil erhalten ist. Zu beiden Seiten oberhalb der Oliva inf. liegen sehr auffallende Zellen, die ganz mit Vakuolen erfüllt sind. Manchmal sieht man nur den Kern als Vakuole und man kann nichts mehr von der feinen Struktur erkennen. Auch der Nukleolus scheint vollständig aufgelöst zu sein. Reichlich Zellschattenbildung zeigt sich in diesem Gebiete. In den übrigen Gebieten der Medulla herrscht der Schwellungsprozeß an den Ganglienzellen vor. Aber auch ein Schrumpfungsvorgang ist vorhanden, und wo dieser besteht, sieht man die Dentriten auf weite Strecken verfolgbar. Die Glia ist diffus reichlich vorhanden, auch Schwellung der Glia bzw. amöboiden Glia ist aufzufinden. Im Fettpräparat ganz minimale Mengen von Fett perivaskulär gelegen. In den Markscheidenpräparaten leichte Quellung der Markscheiden. Diese zwei letzten Befunde finden sich wiederholt in den nächsten Schnitten, weshalb wir auf ihre weitere Anführung verzichten wollen.

Pons: Schon im Häm.-Eosinpräparat sieht man, wie verschieden sich die Nervensubstanz gefärbt hat; so erscheinen z. B. die Randpartien der Brücke auffallend hell. In den dorsalen Gebieten ist das Ödem besonders stark. Die Hyperämie kommt deutlich zum Vorschein. Blähung der Venen mit kleinen Infiltraten. Im Lumen der Gefäße liegt massenhaft Fibrin neben Leukozyten; die roten Blutkörperchen sind vollständig aufgelöst, man kann eine Sonderung der roten und weißen Elemente erkennen. Im Bereiche der weißen Substanz besteht ein Statuts cribrosus. Die Veränderungen der Ganglienzellen sind in Form von Blähung, Schwellung, zentraler Homogenisation, Blähung des Kernes, verschiedenen Gerinnungsvorgängen des Tigroids, Veränderungen an den Dentriten vorhanden. Weiters ist aber hervorzuheben, daß in den ventralen Partien die axonale Schwellung der Zellen im Vordergrund steht. Die Fortsätze der Ganglienzellen sind auf lange Strecken verfolgbar, manchmal aufgetrieben. In den dorsalen Partien steht der Schwellungsprozeß der Ganglienzellen im Vordergrund. Im Gebiete der Raphe liegen auffallend große, geblähte Ganglienzellen mit nur durchschimmerndem Kern. Wir können solche Ganglienzellen auch im Pulvinar antreffen (s. u.). Locus-coeruleus-Zellen sind frei von Melanin, sie sind alle vom Schwellungsprozesse ergriffen, auch Zellschattenbildung ist vorhanden. Auch im Bereiche des Deiterschen Kernes sind Veränderungen an den Ganglienzellen. Die axonale Veränderung tritt hier in den Hintergrund. Das Ependym am Boden der Rautengrube ist zart, die Aktivität der Glia ist auffallend groß, es kommt zur Bildung von plasmatischen Gliazellen, die die Ganglienzellen umklammern. Strauchwerkbildung ist auch andeutungsweise zu sehen. Auch amöboide Glia ist reichlich vorhanden.

Okzipitallappen: Die Meningen zeigen in diesem Bereiche eine auffallende Hyperämie und Ödem. An einer Stelle findet sich eine ziemlich große subpiale Blutung, die flächenhaft ausgebreitet ist. Eine Anreicherung von histiogenen Elementen ist in den Meningen zu konstatieren. Die Blutgefäße sind auffallend starr und gebläht,

sie sind mit Fibrin, aufgelösten roten Blutkörperchen und Leukozyten gefüllt. Das Ödem ist im Mark stärker ausgeprägt als in der Rinde. Im Mark findet man Gefäße mit perivaskulären Infiltraten. Ab und zu in der Gefäßwand Lymphozyten. Produktive Gefäßreaktion, junge Fibroblasten und Adventitiazellen. Erweiterung der Venen besonders in der tiefen Schicht der Rinde. Die perivaskulären Desintegrationen sind ausgebildet. In der Rinde ist besonders die Schwellung der großen Pyramidenzellen auffallend. Daneben findet man an den Ganglienzellen diffus zentrale Homogenisation, wabig-vakuoläre Degenerationen. Die Glia ist sehr reichlich. Neuronophagie und Zellschattenbildung stellenweise angedeutet. Im Mark um die Kapillaren Gliahosen.

Temporallappen: Schon bei makroskopischer Betrachtung des Präparates fällt es besonders auf, wie an der Grenze Rinde-Mark eine Durchlöcherung des Markes besteht, die jedoch nur unmittelbar unter der Gehirnoberfläche liegenden Markzone zu sehen ist. Bei mikroskopischer Betrachtung sieht man ganz deutlich, daß die Durchlöcherung auf die Gefäße und perivaskuläres Ödem zurückzuführen ist. Auch in diesem Bereich findet man an den Gefäßen perivaskuläre Infiltrate, die aber nicht sehr umfangreich sind. Die Desintegration ist bis zu einem Status lacunaris ausgebildet, zum Unterschied vom vorigen Präparat ist der Schrumpfungsprozeß der Ganglienzellen im Vordergrund. So kann man auf weite Strecken die geschlängelten Achsenzylinder verfolgen. Aber wieder im Bereiche der III. Rindenschicht, und zwar die großen Pyramidenzellen betreffend, ist der Schwellungsprozeß der Zellen vorherrschend, bei gleichzeitiger Schwellung ihrer Fortsätze. Zellschattenbildung ist vorhanden. Die Glia ist nicht besonders reichlich, dagegen ist amöboide Glia aufzufinden. Die Meningen zeigen die gleichen Verhältnisse. Eine subpiale Blutung ist hier nicht vorhanden.

Zentralwindung: Die Meningen zeigen die gleichen Veränderungen, auch hier ist der Status cribrosus ausgeprägt. Im Mark perivaskuläres Ödem; Infiltrate sind vorhanden. Die Glia zeigt im Mark produktive Erscheinungen: Gliahosen um die Kapillaren sind ziemlich zahlreich. In der III. Schicht wieder die gleichen Veränderungen wie in den anderen Rindenpartien. In dieser Schicht liegen in einem Gesichtsfeld in den Kapillaren (Abb. 1), aber auch außerhalb der Kapillaren Haufen von Bakterien, die am Rande bei der Untersuchung mit Ölimmersion deutlich als Kokken in Ketten zu erkennen sind und in einem völlig reaktionslosen Gebiet liegen. Ob daneben noch Stäbchen liegen, läßt sich nicht sicher entscheiden. Diese Haufen sind meist von Fibrin umgeben. In der Umgebung dieser Haufen liegen Glia- und Ganglienzellen, sie sind ganz sicher frei von Bakterien, haben sich aber auffallend dunkel gefärbt, lassen einen Kern durchschimmern, der vollkommen homogen erscheint; der Nukleolus ist noch relativ gut erhalten. Sonst ist oft Zellschattenbildung anzutreffen.

Parietallappen: Im Bereiche dieses Gebietes gleichen die Veränderungen denjenigen des vorigen. Bakterienbefunde negativ. Der Prozeß ist wieder an der Grenze Mark und Rinde am ausgesprochensten. Hier sind die Desintegrationen am auffälligsten. In den Gefäßen Thrombenbildung. Stäbchenglia sehr reichlich, auch Andeutung einer Gliastrauchwerkbildung. Die Glia in Gruppenform, Gliasterne, Knötchen.

Stammganglien: Die Stammganglien zeigen ähnliche Verhältnisse wie in der Hirnrinde, nur sind dieselben deutlicher ausgeprägt. Auch kann man hier an einzelne Gefäße eine deutliche Exsudation wahrnehmen, die vorwiegend aus lymphoiden Elementen mit beigemengten Plasmazellen besteht. Das Auffallendste ist das Verhalten der Ganglienzellen und der Glia. Hier sind keine Schwellungsphänomene wahrzunehmen. Die Zellen sind eher geschrumpft, homogenisiert, ihre Fortsätze laufen spitz zu. An einzelnen Stellen ist eine etwas stärkere Gliareaktion, wobei es zur Bildung protoplasmatischer Gliazellen kommt, die fast Strauchwerkcharakter annehmen. Mitten in diesen von Gefäßen, Glia und wenigen Ganglienzellen durchsetzten Gebieten, die sich vorwiegend in den ventralen Partien des Putamens finden, sieht man vereinzelt im Nissl-Präparat tief dunkelblau gefärbte homogene Körperchen, die bei schwacher Vergrößerung am ehesten den Eindruck von Corpora amylacea machen. Diese Körperchen nun lassen bei stärkerer Vergrößerung vereinzelt noch Reste eines Zellkernes

mit einem großen Kernkörperchen erkennen. Ein oder das andere dieser Körperchen läßt den Kern noch deutlich erkennen, und es hat den Anschein, als ob auch von diesen rundlichen Massen noch zart gefärbte Fortsätze ausgingen, die jedoch im Stadium des Untergangs zu sein scheinen. Aus dieser Darstellung geht nun hervor, daß es sich nicht um echte Corpora amylacea handeln könne, sondern daß hier eigenartige Umwandlungsprodukte zelliger Elemente vorliegen, wobei es wahrscheinlich ist, daß diese Zellen Reste von Ganglienzellen sind, so daß wir also in den Stammganglienzellen neben dem Prozeß in der Hirnrinde eine deutliche Exsudation an den Venen, eine besondere Proliferation der Glia und eine Umwandlung wahrscheinlich ganglionärer Elemente in homogene Massen finden. Im Pallidum finden sich

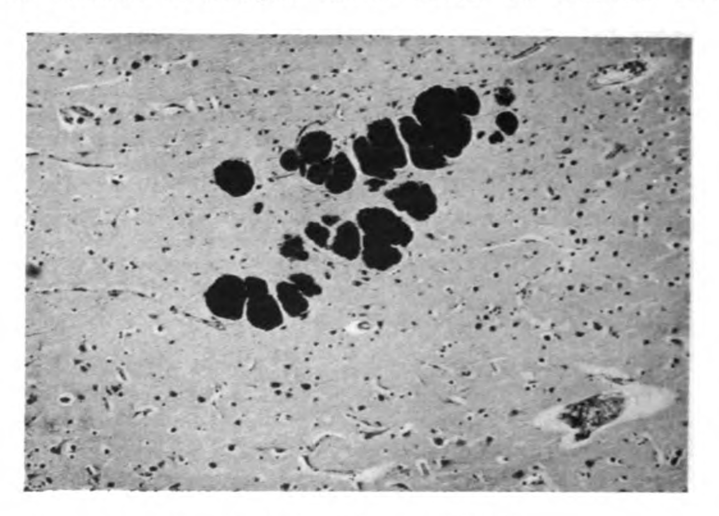


Abb. 1. Fall 4408, sept. Scharlach.
Bakterienembolien (Streptokokken) in den Kapillaren der III. Rindenschicht der vorderen Zentralwindung. Toluidinfärbung.

dunkle Endothelien und Gefäßwandzellen. In den Kapillaren und außerhalb der Kapillaren liegen runde Zellen mit exzentrisch gelagertem Kern mit Radspeicherform, die sich wie die vorher genannten Zellen mit dem metachromatisch färbbaren Stoff imprägniert haben.

Cortex cerebelli: Im Kleinhirn ist auffallenderweise das Ödem sehr geringfügig. Die Pia ist sehr zart, stellenweise an der Oberfläche eine Exsudation. Nun zeigen hier die Purkinjeschen Zellen etwas Auffälliges. Man findet im Protoplasma der Ganglienzellen „Einschlußkörperchen“, die sich bei der Toluidinblaufärbung sehr dunkelviolett, bei Häm.-Eosinfärbung leuchtend rosarot, mit einem Stich ins Bläuliche, gefärbt haben. Sie sind von verschiedener Größe und zeigen keinen Zusammenhang mit dem Kern, meist liegen sie am Rande des Protoplasmas, hie und da sieht man sie auch am Abgang des Achsenzylinders liegen. Es sind im Maximum 5 solche „Einschlußkörperchen“ in einer Ganglienzelle zu sehen. Körnerschwund ist deutlich wahrzunehmen. Die Purkinjeschen Zellen zeigen degenerative Erscheinungen, aber auch nicht alle, am wenigsten jene, die „Einschlußkörperchen“ beherbergen. An einer Stelle findet man an der Grenze der Zona molecularis und ganglionaris einen Haufen, der bei Untersuchung mit Ölimmersion als Bakterien anzusehen ist. Es sind Stäbchen von kurzer Form. Im Bereiche des Wurmgebietes und Nucleus dentatus sind die Meningen leicht ödematös und hyperämisch. Im äußeren Blatt der Arachnoidea sind junge Fibroblasten und Makrophagen aufzufinden, daneben vereinzelte Makrophagen

mit Abbaustoffen beladen. Die Gefäße im tiefen Mark mit perivaskulären und Wandinfiltraten, Hämorrhagien, starke Blähung der Venen mit perivaskulär gelegenen Fetttropfen. Perivaskuläre Desintegrationen sind sehr ausbebildet. Die kleinen Gefäße des Markes sind auffallend starr. Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus sind schwer geschädigt. Zwei Prozesse laufen nebeneinander, und zwar Schrumpfung und Schwellung der Ganglienzellen. Herdförmige Lichtungen und Ausfall von Ganglienzellen sind zu beobachten. Die Glia ist im Bereiche des Dentatus diffus vermehrt. Tief im Mark ein Gliastrauchwerk. Auch Gliahosen um die Kapillaren. Die Purkinjeschen Zellen sind viel weniger geschädigt; einzelne von ihnen sind vom Schwellungs-

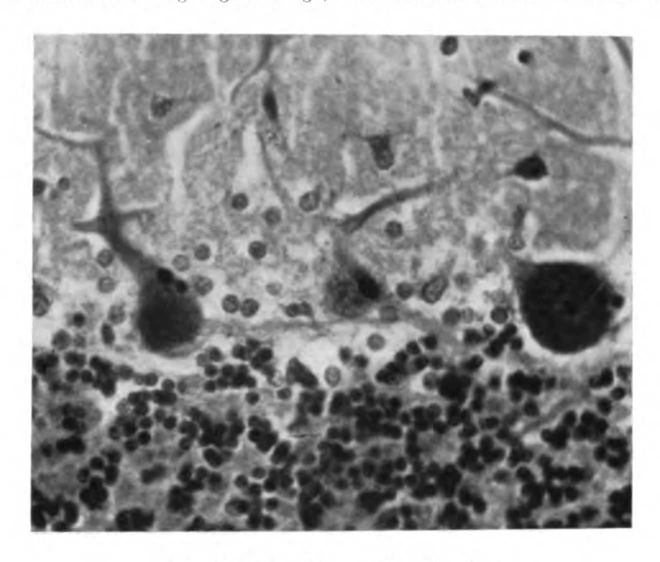


Abb. 2. Fall 4408, sept. Scharlach.
3 Purkinjesche Zellen, davon 2 mit verschieden großen „Einschlußkörperchen", in der links liegenden Purkinjeschen Zelle eine leichte Schwellung ihrer Fortsätze, der Protoplasmarand, wo die Einschlüsse in der linken Zelle liegen, unscharf.
Toluidinblaufärbung (Übersichtsbild).

prozeß ergriffen. In den Toluidinblaupräparaten treten die vorher genannten Eigentümlichkeiten auf, die in den Häm.-Eosinpräparaten leicht zu übersehen sind. Schon in den Gefäßen liegen Kugeln von verschiedenem Kaliber. Sie sind kleiner oder größer als Lymphozyten, rund oder oval, manchmal an einem Ende zugespitzt. Diese Kugeln haben gierig den basischen Farbstoff aufgenommen und lassen keine Besonderheiten erkennen. Sie sind am häufigsten in den Meningealgefäßen und in den Gefäßen an der Grenze zwischen Zona molecularis und ganglionaris anzutreffen. Sie liegen frei im Lumen der Kapillaren zu 4 und 6. In dem angeschnittenen Plexus chorioideus finden sich auch Kugeln, ebenso Zellen, die gierig den Farbstoff aufgenommen haben und mit feinsten Granulis besät sind. Am Rande solch einer Zelle finden sich zwei Körnchen. Es ist schwierig, zu entscheiden, ob es sich um Diplokokken handelt. Die Grenzen dieser Zellen sind unscharf, im Inneren liegt der durchschimmernde Kern. Die Purkinjeschen Zellen enthalten in ihrem Inneren die im Seitenlappen erwähnten „Einschlüsse". Diese Einschlüsse sind im Bereiche des Wurmes viel häufiger anzutreffen als im Seitenlappen. In einem Gesichtsfeld (Abb. 2) kann man 7 bis 10 Purkinjesche Zellen mit diesen Einschlüssen auffinden. Ihre Form schwankt, sie sind meist oval, teils rund, an einem Ende oft zugespitzt, sie liegen einzeln im Protoplasma, aber auch in Gruppen zu 5 haben wir sie angetroffen. Im Toluidinblau-

präparat haben sich diese Einschlüsse dunkler als der Nukleolus (Abb. 3) gefärbt, sie sind dunkenblauviolett gefärbt. Eine Struktur kann man im Inneren nicht erkennen. Oft sind sie von einem Hof umgeben. Dort, wo der Einschlußkörper liegt, sind die Protoplasmagrenzen an dieser Stelle unscharf. Die Purkinjeschen Zellen sind zum Teil geschwollen, aber viele sind vollständig intakt, trotzdem sie den Einschlußkörper beherbergen. Im Häm.-Eosinpräparat hat man anfangs Schwierigkeiten, diese Gebilde aufzufinden. Um diesen Schwierigkeiten zu entgehen, wurden die Präparate verschieden differenziert und verschieden mit Eosin nachgefärbt. Und da zeigte es sich, daß sie sich je nach der Dauer der Einwirkung des Farbstoffes verschieden färben können. So färbten sie sich in den Präparaten, die lange der Differenzierungsflüssig-

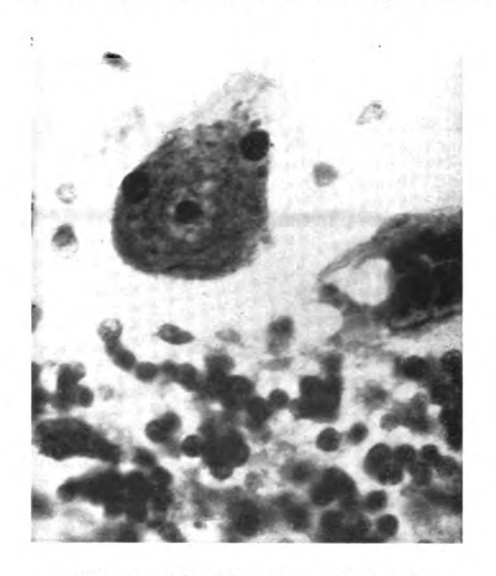


Abb. 3. Fall 4408, sept. Scharlach.
1 Purkinjesche Zelle mit 2 am Rande gelagerten Einschlußkörperchen, in der Mitte der intakte Kern. Zeiss-Immersion. Toluidinblaufärbung.

keit und kurz dem Eosin ausgesetzt waren, graublau. Und in den Präparaten, die längere Zeit, bis zu 15 Minuten, mit Eosin behandelt wurden, rosarot, mit einem Stich ins Blaue. Im Heidenhain-Präparat (Abb. 4) kamen sie sehr plastisch zum Vorschein; nicht alle ließen einen deutlichen Hof (Kapsel) von verschiedener Breite erkennen. Der zentrale Anteil färbte sich schwarz, die Kapsel war immer scharf gegen das Protoplasma abgegrenzt. In manchen Zellen fanden sich Einschlüsse mit scharfer Umgrenzung, die den Farbstoff nicht aufgenommen haben. Und manchmal hatte man den Eindruck, als ob im Inneren dieser Einschlüsse noch etwas gelegen wäre. In den Gefäßen fanden sich kugelige Gebilde von verschiedener Größe. Auch in diesen Präparaten waren an den Punkten, wo die Körper lagen, die Protoplasmagrenzen wie angefressen. Im Fuchsinpräparat waren sie rot, mit einer leichten Aufhellung gegen die Peripherie. Im Toluidinblau-Eosinpräparat haben sie sich ähnlich wie in den Nissl-Präparaten gefärbt. In van-Gieson-Präparaten sind diese Einschlüsse schwarz, eine Kapsel ist nicht zu erkennen. Bei Scharlachrotfärbung gaben sie keine Fettreaktion. In den Markscheiden, gefärbt nach Spielmeyer oder nach Weigert, kamen sie nicht zur Darstellung. Bei der Bestschen Färbung färbten sie sich blau, somit gaben sie nicht die Färbung der Corpora amylacea. Bei Färbung wie zum Nachweis der Negrischen Körperchen nach Lintz waren die Einschlüsse blau. In den Gram-

präparaten sind sie zum Teil grampositiv, in der Minderzahl gramnegativ. In Bielschowsky-Präparaten sind sie auch sichtbar und sehr scharf umgrenzt. Sie gaben keine Jodreaktion und färbten sich wie das Grundgewebe. Es sei noch erwähnt, daß im Toluidinblau-Eosinpräparat ein Gebilde in der Zona molecularis freiliegend aufgefunden wurde, das aus einem zentralen dunklen Anteil und einem peripheren helleren Anteil besteht. Es ist von der Größe eines halben Erythrozyten und erinnert an die Gebilde, die in mehreren Fällen von Scharlach gefunden wurden.

Zusammenfassung.

$3^1/_2$jähriges Kind erkrankt an einem Scharlach und in drei Tagen geht das Kind zugrunde. Das Kind war taubstumm. Vor dem Tode zeigte es eine



Abb. 4. Fall 4408, sept. Scharlach.
Purkinjesche Zelle mit einem Einschlußkörperchen und einem deutlich hellen Hof (Kapsel). Intakter Kern. Heidenhain-Färbung.

Unruhe, sonst gar keine neurologischen Symptome. Die am nächsten Tage vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund. Dilatatio cordis levis. Degeneratio adiposa gravis myocardii, hepatis, renum. Tumor lienis acutus. Oedema et hyperaemia cerebri.

Die histologische Untersuchung verschiedener Teile des Zentralnervensystems ergibt folgendes. Ödem und Hyperämie von wechselnder Stärke. Die Gefäßwand ist schwer geschädigt, reichlich Abbaustoffe, die im Pallidum zur Imprägnation von Zellen in der Gefäßwand führen. Das Parenchym ist schwer geschädigt, nebeneinander Kolliquation und Koagulation der Ganglienzellen. Die mesodermale sowie die ektodermale Reaktion ist im Vergleich mit den später zu besprechenden Fällen die stärkste, so daß man in diesem Fall von einer echten Entzündung sprechen darf. Der bakteriologische Befund ist mannigfaltig. In der III. Schicht der Zentralwindung in den Kapillaren massenhaft Streptokokken. Im Kleinhirn, und zwar in der Zona ganglionaris, Diplobakterien, die nicht weiter zu differenzieren sind. In den Purkinjeschen Zellen Einschlußkörper, die den Eindruck machen, als ob es sich um Pilze handeln würde. In den Gefäßen liegen ähnliche, deren Differenzierung aber Schwierigkeit bereitet, weil das Blut hämolytisch verändert ist.

Fall 4439. W., Anna, 13 Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Mit 7 Jahren Masern, oft Anginen. Jetzige Erkrankung: 24. Dezember Kopfschmerzen, Ausschlag am ganzen Körper. Deshalb sofort ins Wilhelminenspital eingeliefert. Stat. praes.: Alle Organe o. B. Exanthema scharl. Rachen lebhaft gerötet, Himbeerzunge, Drüsen. 26. Dezember 40,2 Temp., Puls 136, Sensorium frei, Halsdrüsen druckempfindlich, Milz nicht palpabel. 28. Dezember benommen, 40,2 Temp., delirienartige Zustände, Epistaxis. Menses. Azetongeruch, große Atmung, Herztöne unrein. 29. Dezember: Die delirienartigen Zustände dauern fort, Zyanose, Urin o. B. Exitus letalis 15 Uhr 15 Min.

Klinische Diagnose: Scarlatina gravis.

Sektion am 30. Dezember 1930 (Dr. Wicke): Rötung und Schwellung der Gaumenmandeln, die einzelne Eiterpfröpfe in den Lakunen aufweisen. Pharyngitis, Laryngitis, Tracheitis, teils hyperplastische, teils hämorrhagische Entzündung der Lymphonodi cervicales craniales. — Hanfkorngroße Blutungen in der Lungenfell- und Herzaußenhaut. — Hochgradige Hyperämie beider Lungen, im rechten Unterlappen frische bronchopneumonische Herde. Erweiterung des Herzens in allen Teilen, fettige Entartung des Herzfleisches, der Leber und der Nieren. Ödem der Leber und der Nieren mit Stauung in der Niere. Hyperämie der Nebennieren, der Bauchspeicheldrüse. Lipoidschwund der Nebennieren. Akute hochgradige Milzschwellung mit deutlichem Hervortreten der lymphoplastischen Follikel. Die Schleimhaut des Darmes ist blaßrötlich gefärbt, fleckig hyperämisch, undurchsichtig trüb. Ödem des Gehirns, mäßige Erweiterung der Ventrikel.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata: Die Meningen sind nicht mehr erhalten. Die Gefäße der meningealen Septen voll mit Blut gefüllt. Die Gefäßwand ist stark gequollen, um die Gefäße seröse Exsudate, in welchen sich Makrophagen und vereinzelte Rundzellen auffinden. Ein einziges Gefäß zeigt sogar ein perivaskuläres Infiltrat. Das Ependym am Boden der Rautengrube ist zart, nur an zwei Stellen sieht man am Ependym Anhäufung von Zellen gegen den Ventrikel zu. An diesen Stellen ist die Ependymschicht beschädigt. Im Bereiche der Medulla oblongata besteht Ödem und Hyperämie. Die Ganglienzellen sind zum Teil verändert. Der Schwellungsprozeß, zentrale Homogenisation, Blähung und Schwellung des Kernes, der hell leuchtend erscheint, stehen im Vordergrund. Der ganze Prozeß ist diffus, manche Ganglienzellen zeigen auch wabig-vakuoläre Degeneration, hie und da sieht man in den Ganglienzellen matte Aufhellungen, die frei von Tigroid sind. Diese Stellen scheinen zu zeigen, daß sich hier Verfettung findet. Sehr auffallend sind wieder in diesem Falle die Ganglienzellen der Oliva inf. Sie sind nicht nur durch ihr tinktorielles Verhalten charakterisiert, sondern enthalten in ziemlich reichlicher Menge das goldgelbe Pigment von Obersteiner. Im Gebiete des Ambiguus liegen viele gut erhaltene Zellen, daneben finden sich aber auch Ganglienzellen, die durch ihre Schwellung die Form verloren und die Quadratform angenommen haben. Verflüssigung und Vakuolenbildung in den Ganglienzellen der Substantia reticularis.

Pons: Ödem und Hyperämie. Die Gefäße und besonders die Kapillaren sind mit weißen Blutzellen gefüllt, sie kommen auch manchmal perivaskulär zu liegen. Das Ependym ist zart. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind weniger in den ventralen als in den dorsalen Partien ausgeprägt, aber auch hier ist die zentrale Homogenisation, Schwellung und speziell die axonale Schwellung deutlich ausgeprägt. In den dorsalen Partien sind die Veränderungen an den Ganglienzellen viel schwerer, so liegen im Bereich der dorsolateralen Partien 5 geblähte Ganglienzellen mit fein gekörntem Tigroid, das zur Peripherie zu grobkörnig wird, man hat auch den Eindruck, als ob das Tigroid außerhalb der Zellgrenzen zu liegen käme. Eine matte Aufhellung im Protoplasma einer Zelle weist auf eine beginnende Verfettung hin. Neben so veränderten Ganglienzellen finden sich aber auch vollständig

intakte. Die Glia begleitet hie und da die verdickten Kapillaren, sie ist auch geschwollen und diffus vermehrt. Neuronophagie ist nicht zu beobachten.

Mittelhirn: Die Hyperämie ist ziemlich zurückgegangen, das Ödem ist noch ausgeprägt und besonders stark im Gebiete der Substantia nigra. Hier sind auch die schwersten Veränderungen an den Ganglienzellen anzutreffen. Zellschattenbildung mit Resten von Melanin. Die Ganglienzellen sind geschwollen und vakuolisiert, der helle Kern, der keinen Nukleolus mehr erkennen läßt, liegt geschwollen und gebläht, ohne deutliche Membran. Auffallend ist, daß diejenigen Ganglienzellen in der Substantia nigra, die melaninfrei sind, weniger Veränderungen zeigen oder wenigstens nicht so schwer verändert sind wie diejenigen, die melaninhaltig sind. Man kann in den ersteren wenigstens die Riesenvakuolen nicht mehr erkennen, auch ihre Zellgrenzen sind viel besser erhalten. Nun zeigen sie aber eine axonale Schwellung. In den anderen Gebieten des Hirnstammes sind auffallend die Zellen des Nucl. ret. tegm., die stark gequollen sind und einen Kern erkennen lassen und mit feinkörnigem Tigroid besät sind. Man hat fast den Eindruck, daß es sich um Bakterien handelt, aber davon ist keine Rede. Dieses feinkörnige Tigroid kommt auch in Häm.-Eosinpräparaten zum Vorschein, wo es sich tief rot gefärbt hat. Der Prozeß im Hirnstamm ist diffus. Zentrale Homogenisation mit Schwellung und axonaler Veränderung stehen im Vordergrund. Manche Ganglienzellen lassen eine matte Aufhellung in einer Ecke des Protoplasmas erkennen, die wahrscheinlich auf Verfettung zurückzuführen ist. Im Okulomotorius liegen noch viele gut erhaltene Ganglienzellen neben Ganglienzellen, die geschwollen sind. Das Ependym des Ventrikels ist zart, papillenbildend.

Vorderhirnrinde: Die Meningen zeigen Ödem und Hyperämie. Im äußeren Blatt der Arachnoidea haben die histiogenen Elemente zugenommen. Im Bereiche der Rinde sind die Hyperämie und das Ödem geringgradig ausgeprägter als im Mark. Im Häm.-Eosinpräparat fällt es auf, wie verschieden sich die weiße Substanz gefärbt hat, es gibt Inseln von weißer Substanz, die eine gelblichgraue Farbe zeigen; die Glia hat sich aber im Bereiche dieser Inseln wie sonst gefärbt. In der Rinde sind die großen Pyramidenzellen vom Schwellungsprozeß ergriffen. Der Kern selber zeigt alle möglichen Varianten in diesen geschwollenen Ganglienzellen, einmal ist er hell leuchtend, das andere Mal ganz dunkel, manchmal ist die Kernmembran gefaltet usw. Die Glia verhält sich vollständig passiv. Den kleinen Ganglienzellen liegt die Glia dicht an, sie bildet auch hie und da Rosetten. — Aber auch die kleinen Pyramidenzellen zeigen, wenn auch der Prozeß nicht sehr ausgeprägt ist, eine Schwellung. Amöboide Glia ist reichlich vorhanden.

Cortex-Frontalhirn: Die Veränderungen an den Meningen sind ausgeprägter als im vorigen Schnitt. Makrophagen und Rundzellen sind häufiger aufzufinden, sie sind stellenweise infiltrativ verdichtet. Auffallend ist in der Rinde das reiche Kapillarnetz mit Kapillarneubildung. Die Glia umhüllt die Kapillaren, an der Grenze zwischen Rinde und Mark ist die perivaskuläre Desintegration sehr deutlich und einzelne Rundzellen sind perivaskulär gelegen. Auch das reichliche Vorhandensein von runden Zellen, die mit einem Pigment beladen sind und in der Wand der Kapillaren liegen, ist auffallend. Die Glia ist reichlich vorhanden, sie liegt den Ganglienzellen dicht an. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind geringgradig. Vereinzelte sind geschwollen. Im Grampräparat sind keine Bakterien aufzufinden.

Cortex-Temporalhirn: Die meningealen Veränderungen sind ausgeprägter als im vorigen Schnitt. Die Hyperämie und das Ödem sind ausgeprägter. Die Veränderungen an den Ganglienzellen entsprechen denjenigen wie in der motorischen Rinde. Auch hier steht die Schwellung der großen Pyramidenzellen im Vordergrund.

Calcarina: Die meningealen Veränderungen sind stark zurückgegangen, aber auch hier sind eine Hyperämie und ein Ödem der Meningen vorhanden. Die Veränderungen im Bereich der Ganglienzellen sind nicht mehr so stark ausgeprägt wie in den vorigen Teilen der Rinde. Zerstreut findet man hier veränderte geschwollene Ganglienzellen.

Hippocampus: Deutliche Meningitis serosa. Hyperämie im Mark, Randglia

vermehrt. Hier sind die Axone der Pyramidenzellen geschwollen, sonst ist der Prozeß ziemlich geringgradig.

Stammganglien: Im Bereiche der Stammganglien ist der Befund ein sehr



Abb. 5. Fall 4439, Scarlatina gravis.
Im Bereich der Stammganglien fanden sich um Ganglienzellen und in den Kapillaren gelagert Gebilde, die morphologisch an Pilze erinnern. Die zwei längsovalen Gebilde (Zufallsbefund) erinnern zum Teil an Protozoen, zum Teil an pflanzliche Sporen. Zeiss-Apochromat 2 mm, Comp. Okular 12.

interessanter. Es bestehen ein Ödem und eine Hyperämie. Die perivaskulären Desintegrationen sind mächtig. Die Blutgefäße mit weißen Blutelementen — in überwiegender Mehrzahl mit mononukleären Zellen — gefüllt. Um die Gefäße liegen schon perivaskuläre Infiltrate, die aus Plasmazellen und Lymphozyten bestehen. Aber es finden sich auch seröse Ausschwitzungen, in denen Makrophagen mit Pigment und Abbaustoffen

beladen sind, ebenso Zellen, die sich auffallend dunkel gefärbt haben. Diese letzteren finden sich hart an der Grenze des Nucleus ansae und des Pallidum. Diese dunklen Zellen erscheinen bei der Toluidinblaufärbung dunkelblauviolett und sind mit feinsten Granulis besät. Exzentrisch kann man im Plasma, bei dieser Färbung, den Kern erkennen, denn er schimmert durch die Masse hindurch. Irgend welche Struktur am Kern ist nicht zu erkennen. Diese Granula kommen auch außerhalb der Zellgrenzen vor. Im Häm.-Eosinpräparat haben sich erstens die Granula entfärbt, zweitens sieht man einen deutlichen Kern, der exzentrisch gelagert und Radspeichenform erkennen läßt. Daneben liegen aber auch Zellen, wo der Kern vollständig verklumpt ist, seine Grenzen sind nicht deutlich. Das Protoplasma auch dieser Zellen ist mit feinsten Granulis besät. Noch eine dritte Gruppe von Zellanteilen, die immer die artgleichen zu sein scheinen, kann man erkennen; sie haben sich orangerot gefärbt und bestehen nur aus Protoplasma, da der Kern nicht getroffen ist. Im thalamischen Gebiet sieht man ein ausgesprochenes Kapillarnetz mit deutlicher Vermehrung des Endothels. Im Globus pallidus und vereinzelt im Thalamus finden sich dunkelviolett gefärbte Endothelien und Gefäßwandzellen, wie sie bereits in den anderen Fällen auch vorhanden sind. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind diffus verstreut in Form von Schwellung, zentraler Homogenisation und Schwellungserscheinungen mancher Fortsätze. Die Glia ist besonders im thalamischen Bereich reichlich, sie ist selbst geschwollen. Im Bereich des Claustrum in der Capsula externa, im Putamen neben Ganglienzellen finden sich in den Nissl-Präparaten dunkel gefärbte Kugeln (Abb. 5) von etwa $1/2$ bis 1 Erythrozytengröße mit einem an einzelnen Stellen sichelförmigen und helleren Rand; unter denen auch größere, heller gefärbte, mehr ovoide Formen annehmende Gebilde, die an einzelnen Stellen beide Stadien aufweisen. Die erstgenannten Gebilde, die, was ihre Größe anbelangt, sehr variieren, zeigen vielfach sprossenähnliche, etwa $1/10$ der Mutterzelle einnehmende Formationen. Anderseits scheinen aus ihnen gut konturierte Fäden mit oft welligem und geschlängeltem Verlauf auszuwachsen. Diese Fäden sind auch einzeln ohne Zusammenhang mit der Mutterzelle aufzufinden und lassen an manchen Stellen in sich kugelige, dunkel gefärbte Gebilde erkennen, die bisweilen keulenförmige Anschwellungen aufweisen. Die oben erwähnten Sprossen liegen einzeln oder zu Gruppen gehäuft im Präparat. In mehreren Kapillaren und auch in größeren Gefäßen konnte dieser ganze Formationskomplex aufgefunden werden. In den Häm.-Eosinpräparaten konnten sie auch nachgewiesen werden, zum Teil haben sie den basischen, zum Teil den sauren Farbstoff aufgenommen. Außer den genannten Gebilden fanden sich in einem Präparat zwei Gebilde (Abb. 5), die in ihrer Größe ungefähr viermal so groß wie die daneben gelegene Glia waren. Sie stellten in der Längsachse hintereinander gelagerte, langgestreckte, ellipsoide Gebilde mit einer dünnen, scharf konturierten Hüllenmembran dar. An beiden Enden der Längsachse erschienen sie verdickt. An der ganzen Oberfläche und in unregelmäßigen Abständen mit feinen Höckerchen besetzt, so daß die Oberflächenansicht das Bild einer regelmäßigen zierlichen Skulpturierung zeigt. Auf dem optischen Durchschnitt erscheint diese Membran daher äußerlich gezähnt. Im Inneren sieht man eine helle, ziemlich homogene, periphere Plasmaschicht, die entsprechend beiden Enden der Längsachse zu einer Kugel verdickt und gegen die dunkle innere Masse vorgewölbt ist. Eine ganz gleiche helle, diaphragmaartige Plasmaschicht, entsprechend der kleinen Achse der Ellipse, teilt die dunkle Innenmasse in zwei stumpfkegelförmige Anteile. Diese dunklere Innenmasse enthält ungleich große, unregelmäßig zerstreute, unscharf begrenzte Brocken. Ein als Kern charakteristisches Gebilde ist nirgends in dieser Masse zu sehen.

Cortex cerebelli: Wenn auch die meningealen Veränderungen geringgradig sind, so besteht doch eine Meningitis serosa. Das Ödem ist geringgradig, die Molekularzone ist reichlich an Glia. Das Auffallendste ist die verschiedene Färbung der Ganglienzellen. Neben vollständig blassen, die zum Teil geschwollen sind, liegen dunkel gefärbte Purkinjesche Zellen, die ihre Form geändert und den basischen Farbstoff intensiv aufgenommen haben. Innerhalb dieser Zellen finden sich dunkle Granula, aber

auch sie umgrenzen die Zellen von außen, sie sind größer als die vorher genannten. In der Zona granularis besteht ein angedeuteter Körnerzerfall. In den Grampräparaten finden sich Stellen, die tief im Mark um die Gefäße gelagert sind und auffallend dunkelviolett erscheinen. Es ist schwer zu entscheiden, um was es sich hier handelt. Im Bereich des Cortex des Wurmes sind die Veränderungen an den Ganglienzellen die gleichen wie in den Seitenlappen, auch hier intensive Imprägnation der Ganglienzellen mit einem basischen färbbaren Stoff. Im Mark findet sich eine Heterotopie, wo auch Ganglienzellen mit doppeltem Kern vorkommen. Auffallend sind die Hyperämie und das Ödem im Mark. Die Glia ist diffus vermehrt, auch eine Andeutung eines Gliastrauchwerkes kommt vor. Sehr zahlreiche Pigmentzellen um die Gefäße. Einzelne Gefäße enthalten perivaskuläre Infiltrate. In den Grampräparaten liegen an zwei Stellen in den Maschen des Gewebes unweit von größeren Venen Gebilde, die in Gruppen gelagert sind. An einer Stelle sind es 6 Gebilde, die grampositiv erscheinen, von der Größe eines halben Erythrozyten; sie sind polygonal und lassen zum Teil einen zentralen, dunkel gefärbten Teil und eine Aufhellung an der Peripherie erkennen. An einer zweiten Stelle liegen sie zu zweit gelagert und zeigen das gleiche Verhalten. Auch hier sind dunkel gefärbte Stellen im Mark, die nichts Näheres erkennen lassen.

Zusammenfassung.

13jähriges Mädchen erkrankt an einem schweren Scharlach. Am fünften Tage tritt der Tod ein. In den letzten zwei Tagen stellten sich delirienartige Zustände und Benommenheit ein. Die nach zirka achtzehn Stunden vorgenommene Sektion ergibt folgenden Befund: Tonsillitis lacunaris purulenta; Lymphadenitis glandularum cervicalium; Ecchymoses subpleurales, subepicardiales; Pneumonia lobularis lobi inf. pulm. utr.; Dilatatio cordis totius; Degeneratio myocardii, hepatis, renum; Tumor lienis acutus; Hyperaemia passiva viscerum; Oedema cerebri; Dilatatio ventriculi.

Der histologische Befund im Zentralnervensystem ergbit: Ödem und Hyperämie von wechselnder Stärke. Die Desintegrationen im Bereiche der Stammganglien und im Cortex, und zwar an der Grenze von Rinde und Mark und im Mark selber am deutlichsten entwickelt. Der Gefäßapparat ist anatomisch geschädigt. Im Bereiche der Meningen, und zwar im Cortex eine Meningitis serosa von wechselnder Stärke. In den Blutgefäßen Thrombenbildung, Vorhandensein von zahlreichen Leukozyten, und zwar mononukleären. In der Medulla sind die Zellen der Olive und der Subst. ret. befallen. Im Hirnstamm haben am meisten die Zellen der Subst. nigra gelitten. Im Bereiche der Rinde sind die großen Pyramidenzellen am meisten betroffen. In den Stammganglien keine Spur einer Lokalisation des Prozesses, da dieser ein durchaus diffuser ist. Im Dentatusgebiet schwere Zellerkrankung, zum Teil auch die Purkinjeschen Zellen schwer erkrankt, mit Imprägnation eines basischen Stoffes. An der Grenze des Pallidum zum Nucleus ansae liegen um die Gefäße herum runde Zellen und im Pallidum, im Thalamus Endothelien, Gefäßwandzellen, die sich mit einem körnigen Stoff inkrustiert haben. Die erstgenannten Zellen sind die gleichen, wie wir sie in anderen Fällen schon angetroffen haben, und zwar auch im Pallidum und im Corpus pineale. Es sei noch erwähnt, daß auch andere Abbaustoffe gefunden wurden. Im Gebiete der Stammganglien wurden in diesem Falle wahrscheinlich Hyphomyzeten gefunden; aber auch im Kleinhirn und viel-

leicht in der motorischen Rinde sind sie vorhanden. Nur ist die Beurteilung eine schwierige. Von einer Deutung der erwähnten zwei Gebilde im Gebiete der Stammganglien wollen wir absehen, da wir sie nur als Nebenbefunde brachten.

Wir wollen hier im Anschluß an diese Befunde die spärlichen Angaben der Literatur über Pilzbefunde im Gehirn berücksichtigen. V. Hansemann beschrieb als Erster einen Fall, wo im Verlaufe einer Tbc. pulmonum eine Meningitis aufgetreten war. Die Liquoruntersuchung ergab viele einfach oder doppelt konturierte Kügelchen, die er als Pilze ansah. Er fand die Hefe in den Zellen liegen und er meint, es handle sich um Makrophagen. Auch Türck beschrieb einen Fall von Meningitis durch Pilze verursacht, die er kulturell als eine der Busseschen Hefeart verifizieren konnte. Auch Versé fand in einem Falle von generalisierter Blastomykose Pilze im Gehirn, die eine Meningitis hervorgerufen haben. Experimentell haben sich Busse, Sternberg u. a. damit befaßt. Eine der jüngsten Arbeiten stammt von Klarfeld, auf die ich näher eingehen werde. Er experimentierte mit der Hefe Klein, zum Teil mit der viel pathogeneren Hefe Busse. Bei der Sektion der Tiere konnte er nun eine Gefäßinjektion der weichen Häute feststellen. Mikroskopisch fand er in allen positiven Fällen eine Veränderung der weichen Häute. Nie war eine Erkrankung der Hirnsubstanz ohne Beteiligung der Meningen vorhanden. Die Krankheitserreger waren seiner Meinung nach sehr leicht aufzufinden. Für unsere Befunde scheint nun die Angabe Klarfelds beachtenswert, daß er öfters Ehrlichsche Mastzellen in der Pia antraf und in der Nähe dieser Mastzellen sich zerstreut im Gewebe kleine Körnchen fanden, die dieselbe Farbennuance aufwiesen wie die Granula der Mastzellen. Eine Bevorzugung der Hefe für ein Gebiet des Zentralnervensystems konnte er nicht feststellen. Nach ihm besteht der histopathologische Befund aus zwei Komponenten, und zwar aus den Veränderungen der Meningen und aus der herdförmigen Erkrankung der nervösen Substanz. Diese letztere gehört in die Gruppe der sogenannten „spezifischen Granulationen". Zum Schluß möchte ich die Arbeit von Freeman erwähnen. Der letzterwähnte Autor beschreibt acht Fälle von Torula beim Menschen. Er gibt auch an, wie man die Pilze differenzieren kann. Es ist selbstverständlich unmöglich, auf diese Tabelle und Differenzierung einzugehen, weil in unseren Fällen der kulturelle Nachweis fehlt. Aber ich möchte noch erwähnen, daß, wenn ich die Abbildungen von Klarfeld und Freeman mit meinen Präparaten vergleiche, ich sicherlich an mehr Stellen Pilze gesehen habe, als ich sie überhaupt erwähnte. Ich wage nur nicht zu differenzieren, da das Blut hämolytisch verändert ist. Ferner muß ich mir selbst den Einwurf machen, daß diese Gebilde artefiziell sein könnten, d. h. durch eventuelle Wasserverunreinigung ins Gewebe gelangten. Es ist nur dagegen der eine Umstand auffällig, daß bei gleicher technischer Behandlung diese eigenartigen Gebilde nur an wenigen Stellen zu finden waren.

Fall 4430. J., Josefine, $12^{1}/_{2}$ Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Als Säugling Pneumonie. Mit 8 Jahren 5 Wochen Liegekur; 1927 Tonsillektomie und Adenotomie; 1928 Tonsillektomie. Jetzige Erkrankung: 16. August 1930 erkrankt mit Fieber bis 39°, Halsschmerzen, Erbrechen, unruhiger Schlaf, Schmerzen in allen Gelenken; 17. August diffuses Exanthem; 18. August starkes Nasenbluten; wird ins Wilhelminenspital mit der Diagnose Scharlach, Polyarthritis eingeliefert; Himbeerzunge, Drüsenschwellung links; Scharlachexanthem, Schmerzen in den Gelenken, auf der rechten Lunge unten gedämpfter Schall mit Abschwächung der Atmungsgeräusche, am Herzen Akzentuation des 2. Aortentones. Milz nicht palpabel, Nervensystem, Augen usw. o. B.; 27. August in der Gegend der linken Tonsille viele stecknadelkopfgroße Beläge; 29. August Schmerzen in den Gelenken. Schwellung der Fingergelenke, Temp. 38,2; 2. September Temp. 39,1, von da an subfebril; 9. September allgemeine Schuppung; 12. September zahlreiche Bläschen mit seröser Flüssigkeit am linken Ohrläppchen; 16. September Temp. 38,2, anguläre Drüsenschwellung links; 17. September Brechreiz ohne Erbrechen; 22. September perikardiales Reiben; 23. September Exanthem mit Hämorrhagien an den Unterschenkeln, Jucken; 25. September Ausbreitung des Exanthems auf den Stamm, Schlaflosigkeit, Morphium, Erbrechen; 26. September Brechreiz, Hustenreiz, nachher kurzer Schlaf; 12. Oktober Urobilinogen stark vermehrt, vereinzelte Erythrozyten im Sediment; 14. Oktober multiple schmerzhafte Knötchen an der Sehnenscheide der rechten Hand, viel weniger an der linken Hand; 22. Oktober Geräusche am Herzen, diastolisches Geräusch an der Herzspitze; 7. November Schuppung an Händen und Füßen; 27. November Brechreiz, Dyspnoe, Schlaflosigkeit; 30. November Ödeme, Dyspnoe nimmt zu; 1. Dezember Exitus letalis 9 Uhr morgens.

Klinische Diagnose: Skarlatina, Perikarditis, Endokarditis, Polyarthritis rheumatica.

Sektion am 2. Dezember 1930 (Obduzent Prof. Wiesner): Obsolete Endo- und Perikarditis; konsekutive Insuffizienz des Aortenostiums; relative Insuffizienz der Klappen des Mitralostium; bei hochgradiger exzentrischer Hypertrophie besonders des linken Ventrikels; totale Concretio cordis cum pericardio und Pericarditis externa; schwere Degeneration des Myokards, Myokarditis; Hepatisation der Lunge infolge chronischen Stauungsödems; Stauungsinduration der Leber und Nieren sowie Verfettung der Organe; Stauungskatarrh des Magendarmkanals; beiderseits Hydrothorax; Aszites; synechiale Anwachsungen beider Lungenvorderflächen; Hyperämie und Ödem der thorakalen Lymphdrüsen; hochgradige Hyperplasie der Zungengrundtonsille; Follikelhyperplasie im Fundus des Magens; weniger im Ileum; Fettylmus; Hypoplasie des Uterus.

Mikroskopische Untersuchung.

Die Meningen sind zum Teil abgerissen, es besteht ein deutliches Ödem und Hyperämie. Das äußere Blatt der Arachnoidea ist zellreich, meist sind es histiogene Elemente. Die Gefäße der Meningen zeigen eine starke Quellung der Gefäßwand. Ein perivaskuläres Infiltrat nirgends aufzufinden, dagegen besteht eine seröse Ausschwitzung um die Gefäße mit vereinzelten Makrophagen. In der Medulla besteht ein beträchtliches Ödem. Die Gefäße zeigen auch hier die gleichen Veränderungen wie in den Meningen. Hie und da findet man auch in den Gefäßen Thromben, daneben viel Fibrin in Kugeln, die sich bei Häm.-Eosinfärbung und bei Toluidinblaufärbung violett gefärbt haben. Sie sind von verschiedener Größe, es besteht eine Anreicherung von Glia, die meist gequollen ist. Auch amöboide Glia ist aufzufinden. An einzelnen Stellen kommt besonders deutlich ein reiches Kapillarnetz zum Vorschein. Auch eine Endothelvermehrung ist wahrzunehmen. Im Toluidinblaupräparat sieht man ganz verschiedene Veränderungen an den Ganglienzellen. Im Gebiet der Raphe neben der medialen Nebenolive findet sich eine Riesenganglienzelle mit weit verfolgbaren Dentriten und ihren Verzweigungen. Es handelt sich um eine ektopisch verlagerte Ganglienzelle. Aber auch Dystopie der mediodorsalen Nebenolive ist vorhanden. An den Ganglienzellen steht der Schwellungsprozeß im Vordergrund. Dieser betrifft den Zelleib, den Kern, der helleuchtend

erscheint, und die Dentriten. Daneben findet man Ganglienzellen mit zentraler Homogenisation, Verlagerung des Kernes, vakuolär-wabiger Degeneration des Zellprotoplasmas. Aber auch Schrumpfungsprozesse und Verklumpung des Tigroids sind anzutreffen. Im Gebiete der Substantia reticularis Spuren von Homogenisation der großen Zellen. Auffallend dunkel haben sich die Ganglienzellen der Oliva inf. gefärbt; sie lassen auch meist keine Struktur erkennen; Verminderung der Olivenzellen und sekundäre Gliawucherung. In den Markscheidenpräparaten keine wesentliche Abweichung von der Norm. Die Pyramidenareale sind gut gefärbt. Leichte Aufhellung im Bereiche der Gollschen Stränge.

Pons: Die Meningen zeigen immer die gleichen Veränderungen. Auch hier be-

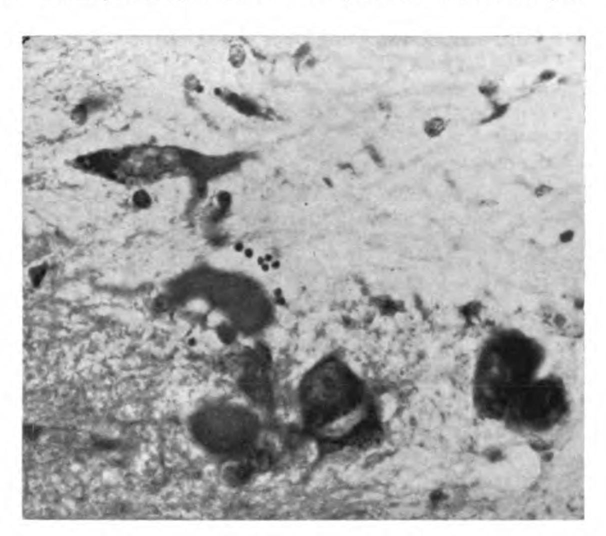


Abb. 6. Fall 4430, Scharlach-Polyarthritis.
Um eine pontine Ganglienzelle gelagerte eigenartige Gebilde der gleichen Art wie in der Abb. 8, vereinzelt auch im Gewebe. Toluidinblaufärbung. Mikrophotogramm.

steht eine Hyperämie und ein Ödem. Auffallend sind die Ganglienzellen im Bereiche des Nucleus reticularis tegmenti. Sie sind geschwollen. In den ventralen Partien steht die zentrale Homogenisation in den Ganglienzellen im Vordergrund. Die Glia ist reichlich vorhanden, oft hat man den Eindruck, als ob die Glia die Ganglienzellen umklammern möchte. Auch amöboide Glia ist aufzufinden. Ein Schnitt höher oben im Bereiche des Locus coeruleus zeigt Auffälligkeiten in den Toluidinblaupräparaten. Es finden sich, um eine Ganglienzelle gelagert, in Gruppen zu 2 und 4 angeordnet, kleine, rundliche bis ovale Gebilde im Gesichtsfeld verstreut, wobei immer ihre nahe Lagebeziehung zu Ganglienzellen charakteristisch erscheint. Auffallend ist, daß nicht in jedem Gesichtsfeld diese Gebilde anzutreffen sind. Die Abtrennung einzelner Gebilde von der Gruppenanordnung ist vielleicht durch einen technischen Fehler bei der Untersuchung des frisch eingebetteten Präparates zustande gekommen (Abb. 6). In einem anderen Toluidinblaupräparat finden sich 6 polyedrische Gebilde mit zackig begrenztem Protoplasma. An einer anderen Stelle eine Gruppe von 14 teils kreisrunden, teils ovalen Gebilden von der Größe eines halben Erythrozyten. Bei Untersuchung mit Ölimmersion (Zeiss Ort. 12·5 × 90) zeigen diese Gebilde einen dunkel gefärbten, zentralen, wabigen Anteil, der ziemlich scharf gegen die peripherere hellere Zone abgegrenzt ist. Diese Zone ist von einem schmalen Saum umrandet. In einigen dieser Körperchen reicht der zentrale Anteil bis an die Peripherie, so daß

hier die hellere Zone nicht zum Vorschein kommt. Auffallend sind in diesem Präparat die Zellen des Locus coeruleus und das reiche Kapillarnetz in diesem Bereich. Das Velum medullare, das sich im Präparat findet, zeigt zum Teil geschwollene Purkinjesche Zellen. In mehreren dieser Ganglienzellen finden sich Einschlußkörperchen, die gleichen wie im Fall Nr. 4408; sie liegen im Protoplasma am Rande der Zellen, aber auch am Anfang des Achsenzylinders sind sie aufzufinden. Die Markscheiden im Bereiche der Pons ergeben normale Verhältnisse. Im Mittelhirn zeigen Teile der Pedunkulusfaserung, die medial gelegen sind, und zwar die frontopontinen Anteile, eine schlechte Färbbarkeit, was vielleicht der schweren kortikalen Erkrankung (s. u.) entspricht.

Stammganglien: Ödem und Hyperämie. Leukozytenthromben. Lackförmige Umwandlung des Blutes. Erweiterung der Gefäße mit partieller Zerstörung der Gefäß-

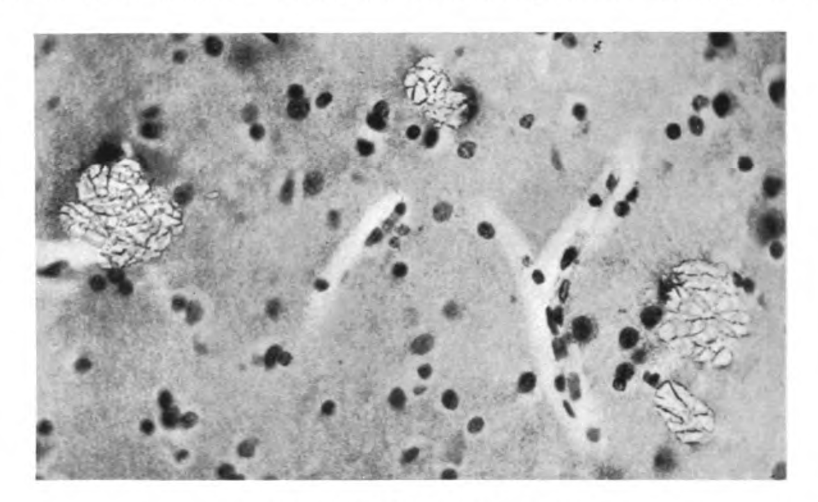


Abb. 7. Fall 4430, Scharlach-Polyarthritis.
In der Frontalrinde wie im Mark durch Fäden ausgefüllte Kammerwerke.
Hämat.-Eosinfärbung.

wand mit Wandnekrose. Zentrale Sedimentierung des Blutes; sehr reichlich sind die großen mononukleären Leukozyten in den Gefäßen. État de desintegration mit perivaskulärem Ödem. Im Striatum eine starke Hyperämie. Blutungen zum Teil in den Lymphraum, zum Teil arteriell, teils venös. Das Kapillarnetz kommt stellenweise deutlich zum Vorschein. Im Pallidum verstreut heterotope Nervenzellen. Im Pallidum vereinzelte dunkle Endothelien und Gefäßwandzellen, die mit feinsten Granulis besät sind und eine große Affinität zu basischen Farbstoffen haben. Im Thalamus opticus die Gefäßwand mit Pigmentzellen belegt. An den Ganglienzellen sieht man die gleichen Veränderungen wie vorher. Der Prozeß ist diffus, aber nicht generell. Die Glia ist gequollen und zeigt gar keine reaktiven Erscheinungen. In den Markscheidenpräparaten äußerlich kaum sichtbare Veränderungen. Im Striatum eine beträchtliche Armut an dicken wie dünnen Fasern. Besonders erkrankt scheinen auch vielfach jene Faserbündel zu sein, welche das Striatum durchziehen, aber auch die endogene Faserung des Striatum zeigt eine minder starke Entartung. Im Pallidum sind die Fasern besser erhalten, namentlich jene, die zur endogenen Struktur gehören. Ein gleiches Bild für den Thalamus opticus, wo sich stellenweise auch gröbere Faserveränderungen finden.

Vordere Zentralwindung: Die Meningen zeigen kleine Hämorrhagien, Ma-

krophagen sind aufzufinden. Die subarachnoidealen Zellbalken sind gelockert. Das Ödem ist geringgradig, ebenso die Hyperämie. Quellung der Gefäßwand. Es besteht ein geringgradiges Ödem der Rinde und des Markes, in letzterem ist die Hyperämie ausgeprägt. In den Gefäßen Thromben, Fibrin und die vorher erwähnten Kugeln. Die Ganglienzellen zeigen Schwellung und axonale Veränderungen. Der Kern liegt meist im Zentrum der Zelle, aber auch Schrumpfungsprozesse, wabig-vakuoläre Degenerationen sind an manchen Ganglienzellen wahrzunehmen. Im Mark und in der Rinde sieht man disseminiert verteilt eigenartige Höhlenbildungen, welche an Umfang und Größe sehr variabel sind, die Form der Höhle ist meist ungleichmäßig und man erkennt, daß die Kavität von einem Kammerwerk erfüllt ist, welches von ganz feinen Fäden (Abb. 7) gebildet wird, wodurch das ganze Gebilde eine netzartige Struktur zeigt.

Vordere Zentralwindung der Gegenseite: Die Meningen zeigen die gleichen Veränderungen, nur mit dem Unterschied, daß der Prozeß etwas ausgedehnter ist. Hämorrhagien sind auch hier anzufinden. Die Hyperämie und das Ödem sind im Mark stärker als in der Rinde. Das Kapillarnetz ist sehr deutlich in der Rinde sichtbar. Die Rindenschichten sind gut erhalten. Die Randglia ist vermehrt. Im Mark perivaskuläres Ödem, dementsprechend die Desintegrationen. Die Ganglienzellen zeigen hier schwerere Veränderungen als im vorigen Schnitte, besonders die großen Pyramidenzellen befallen; dabei fällt der geschwollene, hell leuchtend erscheinende Kern auf. Die Nissl-Struktur ist verwaschen. Manche von diesen Ganglienzellen sind matt. Auch wabig-vakuoläre Degenerationen, zentrale Homogenisationen mit Schwellung des Achsenzylinders sind aufzufinden, daneben Schrumpfungsprozesse. Die Glia ist hier reichlicher vorhanden als im vorigen Schnitte. Zellschattenbildung und Neuronophagie ist zu beobachten. Auch hier besonders im Mark sind die vorher erwähnten eigenartigen Höhlenbildungen aufzufinden. Enorme Füllung der Rindenkapillaren mit Fett, Pigment, Eisen, Lipofuscin.

Temporalrinde: Die Meningen zeigen immer noch die gleichen Veränderungen, auch hier Blutungen. Starke Hyperämie des Markes, weniger ausgeprägt in der Rinde. Die Ganglienzellen zeigen fast die gleichen Veränderungen. Es sei betont, daß der Schrumpfungsprozeß im Vordergrund steht.

Calcarina: Ausgedehnte subpiale Blutungen, sonst zeigen die Meningen die gleichen Veränderungen. An der Grenze von Rinde und Mark ausgeprägtes Kapillarnetz mit enormer Füllung. Ödem. Die Rindenschichten gut erhalten. Neben vielen intakten Ganglienzellen liegen geblähte, geschwollene mit axonalen Veränderungen. Die Glia ist nicht reichlich, ohne reaktive Erscheinungen. In den Gefäßwänden sehr reichliche Pigmentzellen.

Uncus und Ammonshorn: Randglia reichlich. Ausgebildete Gliahosen um die Pyramidenzellen sind geschwollen, auch die Fortsätze zeigen leichte Schwellungserscheinungen. Im Ammonshorn sind die Veränderungen die gleichen wie im Uncusgebiet. Hier wäre noch ein ausgeprägteres État lacunaire zu verzeichnen. Die Markscheidenpäparate in allen untersuchten Teilen der Rinde ergeben folgendes: Die superradiäre Faserung ist vernichtet. Hochgradige Schädigung des inneren Flechtwerkes, stellenweise Entartung der Radien. Daneben relativ unveränderte Abschnitte. Einzelne Gebiete, wo die tangentielle Faserung hochgradig degeneriert ist. Mitunter ist die Rinde fast völlig entmarkt. Man sieht die Fasersysteme vielfach zu Ballen und Trümmern zerlegt und an einzelnen Stellen sieht man nur Punkte als Reste der ehemaligen Schichtfragmente. Bei der Diffusion des Prozesses läßt sich eine Abhängigkeit vom Gefäßsystem nicht erkennen.

Cortex cerebelli und Nucleus dentatus: Die Meningen sind ohne Besonderheiten. Die Purkinjeschen Zellen zeigen neben Schrumpfung auch Schwellung, vereinzelte Purkinjesche Zellen beherbergen Einschlußkörperchen. Es sind vielleicht im ganzen Präparat zehn solche Ganglienzellen mit Einschlüssen vorhanden. In den Nissl-Präparaten kann man sie sehr leicht durch ihr plastisches Hervortreten erkennen. Im Bereiche des Cortex des Seitenlappens sind sie nicht aufzufinden. Auch Neuronophagie der Purkinjeschen Zellen ist zu sehen. Im Gebiete des Dentatus laufen zwei

Prozesse nebeneinander. Schrumpfung und Schwellung stehen im Vordergrund. Die Glia ist auch hier sehr reichlich. Tief im Mark starke Hyperämie und Desintegration. Pigmenthaltige Zellen um die Gefäße gelegen, sehr reichlich vorhanden. In den Markscheidenpräparaten die Dentatusfaserung in großen Zügen normal, erst bei genauer Betrachtung sieht man, daß die Fasern große Quellungen aufweisen, was für eine Erkrankung zu sprechen scheint.

Zusammenfassung.

12½jähriges Mädchen, das an Scharlach und Polyarthritis erkrankte; die Erkrankung dauerte 107 Tage, und im Verlaufe traten Komplikationen in Form einer Pankarditis sowie Exantheme pustulöser Natur auf. In der Krankengeschichte finden wir außer Schlaflosigkeit und Unruhe gar keine neurologischen Symptome. Die vorher erwähnten Symptome können auch kardial erklärt werden. Die im Verlaufe von 24 Stunden vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund: Endo- et Pericarditis obsoleta subsequente insufficientia valvularum semilunarium aortae; Hypertrophia excentrica cordis ventriculi sinistri; Concretio cordis cum pericardio; Myocarditis; Hyperaemia passiva et degeneratio adiposa viscerum.

Im Gehirn findet sich Hyperämie und Ödem von wechselnder Stärke. Sicherlich ist das Ödem in den oralen Partien stärker entwickelt als in den kaudalen. Dem Ödem entsprechend sind die Desintegrationen, die wieder an der Grenze von Rinde zum Mark am meisten entwickelt sind, so daß an diesen Stellen das Gewebe wie durchlöchert ist. Der Gefäßapparat ist schwer geschädigt. Schon die ausgedehnten subpialen Blutungen im Bereiche der Meningen der Calcarina, zerstreute Blutungen ins Parenchym, Gefäßwandnekrose im Bereiche der Stammganglien, sehr starke Blähung der Venen, das starre Hervortreten der Arteriolen beweisen zur Genüge, daß die Noxe den Gefäßapparat geschädigt hat. Daß diese Hämorrhagien intra vitam und nicht in der Agone entstanden sind, beweist die Krankengeschichte des Kindes. Lange vor dem Tode bekam das Kind ein hämorrhagisches Exanthem an beiden Unterschenkeln. In den Gefäßen liegen in diesem Fall wieder in der Mehrzahl große mononukleäre Leukozyten; und man hat Mühe, einen polynukleären Leukozyten zu erkennen. Um die Gefäße herum liegen seröse Ausschwitzungen mit Makrophagen und ganz vereinzelten Rundzellen in der Gefäßwand. Die Meningen zeigen außer verstreuten Blutungen, die ich bereits oben erwähnt habe, wenig Veränderungen. Das Parenchym ist schwer geschädigt. So finden wir in fast allen Gebieten der Medulla Veränderungen an den Ganglienzellen. Lokalisatorisch können wir in der Medulla das besondere Befallensein der Olive und zum Teil der Substantia reticularis hervorheben. In der Brücke haben sicherlich die dorsalen Partien mehr als die pontinen Ganglienzellen gelitten. In den Stammganglien im Thalamus opticus besonders ein starker Abbauprozeß, hier ganze Kugeln von Pigment, Eisen, Lipofuscin, Verfettungen usw. um die Gefäße gelagert. Im Pallidum sind die dunklen Gefäßwandzellen und Endothelien, die sich mit einem basischen Stoff, der aus feinsten Granulis besteht, imprägniert haben, auffallend. In der vorderen Zentralwindung sind die Betzschen Zellen

schwer erkrankt. Am wenigsten Veränderungen in der Calcarina, in der Temporalrinde und im Hippocampus; die Veränderungen sind hier minimal. Das Dentatusgebiet ist schwer erkrankt, weniger sind die Purkinjeschen Zellen, auf die wir noch zurückkommen werden, erkrankt. Die Gliareaktion ist im Vergleiche zu den anderen Fällen gleich Null. Dieser Fall beweist zur Genüge, daß eine Krankheit sogar $3^1/_2$ Monate dauern kann und die Glia ein Verhalten zeigt, als ob im Zentralnervensystem nichts vorgegangen wäre. Es ist nicht unwahrscheinlich, daß sie selber durch ihre Miterkrankung vollständig die Verteidigung aufgegeben hat. Sie ist in der Medulla etwas aktiv, sonst liegt sie überall darnieder. Das Mesenchym reagiert sicher mehr als die Glia. Auch diese Reaktion ist sehr gering, denn ausgesprochene Infiltrate um die Gefäße sind nirgends aufzufinden. Von einem entzündlichen Prozeß ist keine Rede, nur degenerative Veränderungen sind vorhanden. Dieser Fall beweist eben, daß nicht immer eine Gliareaktion bei schweren degenerativen Veränderungen vorhanden sein muß. Die Pathologie bringt uns ziemlich viel Beispiele dafür; so ist bekannt, daß manche Formen der Miliartuberkulose ohne irgendwelche Reaktion von Seite des Mesoderms vorkommen können. In diese Gruppe mit völligem Mangel reaktiver Erscheinungen gehört dieser Fall.

Nun wollen wir den bakteriologischen Befund in den untersuchten Teilen des Zentralnervensystems betrachten. Es ist uns gelungen, eine besondere Art von Mikroorganismen in diesem Fall nachzuweisen, und zwar sicherlich Pilze. Andere Bakterien haben wir nicht nachgewiesen, trotzdem das Blut hämolytisch verändert ist. In der vorderen Zentralwindung der einen Seite finden sich in der Rinde und im Mark disseminiert verstreut Kammerwerke, die durch Fäden gebildet werden. Wenn ich die Arbeit von Freeman über Torulainfektionen und die dort befindlichen Abbildungen mit meinen Präparaten vergleiche, so besteht eine so große Ähnlichkeit, daß man annehmen muß, diese Kammerwerke sind sicherlich wie in Freemans Fällen von Pilzfäden gebildet. Diese Kammerwerke lenken das Augenmerk auf einen Befund in der Pons, der in mehreren Präparaten erhoben wurde. In den ventralen Partien der Brücke liegen um eine Ganglienzelle gelagert eigenartige Gebilde, die aus einem zentralen dunklen und aus einem peripheren, scharf umgrenzten Anteil bestehen. Dieser letztere ist meines Erachtens eine Kapsel. In den dorsalen Partien der Brücke in dem gleichen Präparat, und zwar im Velum medullare ant. und ganz vereinzelt im Cortex des Wurmes finden sich in den Purkinjeschen Zellen Einschlüsse, die in den Heidenhain-Präparaten eine Kapsel um den schwarzen zentralen Anteil erkennen lassen. Die Ganglienzellen, wo sich die Einschlüsse finden, zum Teil verändert, zum Teil vollständig intakt, lassen gar keine karyorektischen Erscheinungen am Kern erkennen, das Protoplasma dagegen an denjenigen Stellen, wo der Einschluß zu liegen kommt, unscharf. Man hat den Eindruck, als ob er in die Zelle eingedrungen wäre. Es unterliegt für mich keinem Zweifel, daß die in den unteren Partien gelagerten Gebilde Pilze sind. Durch die Abbildungen von Klarfeld, der sich mit der experimentellen Erzeugung der Blasto-

mykose im Gehirn beschäftigte, wird meine Annahme bestätigt. In der Blutbahn sah ich Kugeln liegen, die ich bei hämolytisch verändertem Blutinhalt kaum zu differenzieren wage, ob hier veränderte Blutelemente oder Pilze vorliegen. Vergleicht man die Abbildungen von Klarfeld, so sind es Pilze. Diese Gebilde in der Blutbahn sehen den Einschlüssen in den Ganglienzellen ähnlich, doch möchte ich die Frage offen lassen, ob wir hier analoge Gebilde vor uns haben. Dadurch, daß das Blut hämolytisch verändert ist, kann ich in diesem Fall nicht angeben, auf welchem Wege die Pilze in die vordere Zentralwindung resp. Brücke eingedrungen sind. Nach dem Angeführten ist es unmöglich, zu sagen, welches Virus, sei es das des Scharlachs, sei es jenes der Polyarthritis oder die Hyphomyzeten, die Veränderungen im Parenchym hervorgebracht haben. Wiederum muß ich betonen, daß eine absolute Sicherheit dafür, daß die Pilze in vivo ins Gehirn gelangten, nicht zu erbringen ist.

Fall 4433. B., Robert, $4^1/_2$ Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.

Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Mit 2 Jahren Masern. 29. November Erbrechen. Fieber 39°. Am 30. November Halsschmerzen, Schwellung am Hals, unruhiger Schlaf. Am 2. Dezember Einlieferung ins Wilhelminenspital mit der Diagnose Diphtherie. Mächtige graue Exsudatplatten an den Tonsillen und Gaumen. Fötor. Ödem rechts bis zur Clavicula. Temperatur 38,4, Puls 144, Atmung 24. 5. Dezember frische Beläge. Stimme nasal. Regurgitieren durch die Nase. 8. Dezember Himbeerzunge. Scarlatina. Kind verschluckt sich, unruhig, Erbrechen, Temperatur 39, Puls 138, Atmung 36. 10. Dezember nimmt die Unruhe zu. Zyanose, Galopprhythmus, Temperatur 39,6. Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Diphtheria gravis. Scarlatina. Herztod.

Sektion am 10. Dezember (Prof. Wiesner): Ulzeröse Pharyngitis. Eitrige Lymphadenitis. Perilymphadenitis der zervikalen Drüsen und Halsphlegmone. Phlebitis der rechten Vena jugularis. Erweichter Thrombus im rechten Herzrohr. Frische hämorrhagische eitrige Perikarditis. Dilatation des Herzens. Hämorrhagischer Infarkt im linken Unterlappen. Fettige Degeneration des Myokards und der Nieren. Septischer Milztumor. Stauungsblutungen im Darm. Ascites. Hydrothorax. Zerklüftung der Tonsillen. Entzündliche Hyperplasie des Zungengrundes und Rachentonsillen. Gestanztes Geschwür auf der linken aryepiglottischen Falte. Fleckige Hyperämie und Ödem des Gehirnes. Hyperämie der Nebennieren.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata und Brücke: Die Meningen sind zum Teil abgerissen. Ödem und Hyperämie mäßigen Grades. An manchen Gefäßen, besonders in den ventralen Partien, seröse Ausschwitzung mit Makrophagen; perivaskuläre Infiltrate sowie Desintegrationen fehlen. Betreffs der Ganglienzellen ist die relativ gut erhaltene Olive hervorzuheben. Im Gebiete des Nucleus reticularis Schwellung der Ganglienzellen mit Erhaltenbleiben der äußersten Partie des Tigroids. Im übrigen herrscht die zentrale Homogenisation mit Verlagerung des Kernes an die Peripherie der Ganglienzelle vor. Manche Ganglienzellen enthalten das goldgelbe Pigment von Obersteiner. An jener Stelle, wo sich das Pigment findet, zeigen die Ganglienzellen eine Ausbuchtung. Die motorischen Ganglienzellen enthalten normales, grobscholliges Tigroid. Die Glia zeigt keine nennenswerten Erscheinungen, sie ist sehr oft gebläht. In einem Nissl-Präparat an der Grenze zwischen Pyramide und Lemnicus medialis befinden sich zirka 20 eigenartige Gebilde. Bei Untersuchung mit Ölimmersion sieht man, daß manche von diesen Gebilden aus 2 bzw. 3 Teilen bestehen. Aus einem zentralen Anteil, der sich dunkelblau gefärbt hat, aus einem peripheren Anteil, der

graugrünlich erscheint und manchmal an der Peripherie mit einem schwarzen Saum umgrenzt ist. An der Mehrzahl dieser Gebilde vermißt man den zentralen Anteil. Bei genauem Zusehen macht es doch den Eindruck, als ob innen etwas gelegen wäre. Die Form dieser Gebilde ist rund, oval und polyedrisch. Sie sind viel kleiner als ein rotes Blutkörperchen, entsprechen ungefähr in der Größe $^1/_2$ bis $^3/_4$ Erythrozyten, zirka 3 bis 5 μ. Beim Drehen mit der Mikrometerschraube tauchen auf einmal deutliche Stäbchen, die um diese Gebilde angeordnet sind, auf. Diese sind sehr zart und dünn, sehr mannigfaltig in der Form, oft an den Enden angeschwollen. Die Hämatoxylin-Eosin-, Grampräparate und die übrigen Nissl-Präparate sind frei von diesen Gebilden und Bakterien. Wir werden diese Gebilde und die gleichen Stäbchen noch einmal, und zwar in der Rinde in diesem Fall antreffen. Ein Schnitt in dem oberen Drittel der Medulla, Brückenanfang, zeigt diffus zerstreut degenerative Veränderungen der Ganglienzellen. Kleine Hämorrhagien. Amöboide Glia und Schwellungsprozesse der Glia sind aufzufinden. Im Brückenfuß leichter État lacunaire. Ein Schnitt in der Höhe des Locus coeruleus zeigt, daß die Veränderungen an den Ganglienzellen in den ventralen Partien viel weniger ausgesprochen sind, als in den dorsalen Partien der Brücke. Hier schwere parenchymatöse Veränderungen; auch kleine Hämorrhagien. Die Glia zeigt auch hier keine nennenswerten Erscheinungen.

Vordere Vierhügel: Im Bereiche der basalen Partien sind die Meningen im Schnittpräparat getroffen und zeigen ein Ödem und Hyperämie. Aus den Gefäßen seröse Ausschwitzungen, mit Makrophagen. Kurz, es besteht das Bild der Meningitis serosa. Im Bereiche des Hirnstammes besteht immer noch ein Ödem und Hyperämie. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind immer noch die gleichen. In der Substantia nigra sind die Ganglienzellen melaninfrei, der Kern ist meist gebläht am Rande gelagert, oft nimmt er den ganzen Zelleib ein. Das Tigroid ist grobschollig und randständig. Sehr auffallend sind einzelne Zellen des Nucleus reticularis tegm. dors. beiderseits. Die Ganglienzellen sind gebläht, der Kern liegt im Zentrum, er ist im Vergleich zur geblähten Zelle klein. Im Protoplasma feinkörniges Tigroid, das gegen die Peripherie grobkörnig wird. Manchmal hat man den Eindruck, daß das Tigroid die Zellgrenzen durchbrochen hat und außerhalb der Zelle zu liegen kommt. Fast an jede dieser mächtig geblähten Ganglienzellen grenzt eine Kapillare, die außer einer Erweiterung nichts Besonderes zeigt. Im Corpus mamillare sind die Ganglienzellen der zentralen Homogenisation anheimgefallen. Im Gebiete des Okulomotorius ist relativ wenig zu sehen. Die Fortsätze sind hier dünn und auf langen Strecken verfolgbar. Freies Pigment ist aufzufinden. Die Glia zeigt die gleichen Erscheinungen wie vorher. Nur mitunter sieht man Anhäufungen von Glia um einzelne Ganglienzellen (Umklammerung). Partielle wabig-vakuoläre Degeneration an den Ganglienzellen wäre noch zu verzeichnen. Das Ependym ist zart, einschichtig, papillenbildend.

Stammganglien: Ependym zart. Das subependymäre Gewebe ist sehr zellreich. Das Ödem ist besonders stark, die Hyperämie weniger ausgesprochen. Das Blut ist oft geronnen. Seröse Ausschwitzungen. Die Ganglienzellen zeigen dieselben Veränderungen wie vorher. Überall zentrale Homogenisation und wabig-vakuoläre Degeneration. Auffallend ist die gelblichgraue Farbe des Kernes und schon bei schwacher Vergrößerung ist seine Membran und die Fäden, die diese mit dem Nukleolus verbinden, sichtbar. Der Nukleolus ist stark dunkelviolett gefärbt, hie und da erkennt man den helleren sekundären Nukleolus. Ein einziges Gliaknötchen findet sich an der Grenze vom Caudatum zum Thalamus. Die Glia ist relativ reichlich, aber Neuronophagie ist nicht sichtbar. Im Bereiche des Pallidum findet man am häufigsten dunkle Endothelien und runde Zellen, die mit feinsten Granulis besät sind und einen exzentrisch gelagerten Kern erkennen lassen. Diese Zellen werden wir im Corpus pineale nochmals antreffen, wobei wir genauer auf sie eingehen werden. Auch die Kapillaren des Pallidum sind auffallend, indem sie erstens die dunklen Endothelien, zweitens die vorher erwähnten runden Zellen sowohl im Lumen, als außerhalb des Lumens liegend enthalten, und drittens, daß sie die Kapillarwand selber mit dem

gleichen feinpulverisierten metachromatisch färbenden Stoff imprägniert hat. Dies tritt besonders plastisch in den Toluidinblaupräparaten hervor.

Umgebung des III. Ventrikels: Die Auskleidung des dritten Ventrikels ist meist zart. Es findet sich auf der Habenulaseite eine Vermehrung der Ependymzellen, auch Zelltrümmer sind zu beobachten. Oberhalb der Massa intermedia ist das Ependym papillenbildend. Auf einer Seite des Ventrikels sind zwei Stellen am Ependym verändert, und zwar Zerstörung der oberflächlichen Schicht mit Anhäufung von Ependymzellen in die nervöse Substanz und etwas tiefer wieder ein Substanzverlust mit Anhäufung von Zellen, die gegen die Ventrikelseite heller und weniger chromatinreich sind. Unterhalb der Massa intermedia Papillenbildung. In der Umgebung des Corpus pineale, wo die Meningen noch im Schnitte erhalten sind, sieht man eine deutliche Hyperämie. Ödem und Exsudate mit Makrophagen. Im Nervengewebe ist die Hyperämie viel weniger ausgeprägt, dagegen mächtiges Ödem. Im thalamischen Gebiet kann man wahrnehmen, wie die Glia den Ganglienzellen nahegetreten ist. Beginn einer Neuronophagie mit Zellschattenbildung. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind ziemlich die gleichen geblieben. Schrumpfung und Homogenisation stehen im Vordergrund. Auch partiell wabig-vakuoläre Degenerationen sind zu beobachten. Das Tigroid kommt wieder sehr oft außerhalb der Zellgrenzen zu liegen, man hat den Eindruck, als ob die Zellgrenzen gesprengt wurden. Auch die Veränderungen des Achsenzylinders sind auffallend. Neben den geschrumpften geschlängelten sieht man geblähte geschwollene Axone. Gliahosen um die Kapillaren sind ausgebildet. Das Kapillarnetz kommt stellenweise deutlich zum Vorschein. Das Corpus pineale zeigt gewisse Eigentümlichkeiten. Schon bei ganz schwacher Vergrößerung fallen Zellen im Nissl-Präparat auf, die um die Kapillaren, aber auch in die Kapillaren zu liegen kommen, durch ihr tinktorielles Verhalten. Sie haben sich sehr dunkelviolett gefärbt. Im ganzen Corpus pineale finden sich schätzungsweise 400 solcher Zellen. Sie lassen meist eine Aufhellung, die ziemlich rund ist, erkennen, sie entspricht dem Kern, der fast immer am Rande der Zelle gelagert ist. Im Toluidinblaupräparat sieht man, daß diese Zellen mit feinen Granula übersät sind, und diese Granula bedecken auch den Kern und seine Membran. Im Grampräparat kann man sich überzeugen, daß diese Granula keine Bakterien sind. Es unterliegt keinem Zweifel, daß diese Zellen die gleichen sind, die von Krabbe als die im Corpus pineale vorkommenden Mastzellen bezeichnet werden. Die Granula sind feinkörnig. Nimmt man das Häm.-Eosin- und Grampräparat zur Hilfe, so überzeugt man sich, daß diese von Krabbe bezeichneten Mastzellen keine echten Mastzellen s. str. sind, denn sie haben sich entfärbt, ihr Protoplasma erscheint rot, meist homogen, aber manche von diesen Zellen haben ein Protoplasma, das aus feinen Granulis besteht, und diese Granula haben sich rot gefärbt. Ebenso fallen einzelne Endothelien mancher Kapillaren in den Toluidinblaupräparaten durch tinktorielles Verhalten auf und enthalten Granula. Es wäre noch zu erwähnen, daß in der Zirbeldrüse eine beträchtliche Hyperämie und ein Ödem bestehen.

Cortex.

Vordere Zentralwindung: Die Meningen zeigen außer einer Hyperämie und einem Ödem nichts Besonderes. An der Grenze von Rinde und Mark ist das Ödem und die Hyperämie besonders stark entwickelt, auch hier Status cribrosus. In der Rinde kommt das Kapillarnetz deutlich zum Vorschein. Im Mark sieht man in den Gefäßen dunkel gefärbte Haufen liegen, die sich bei der Untersuchung mit Ölimmersion als Bakterien erweisen. Diese letzteren sind als solche nur am Rande dieser Haufen zu erkennen. Zwischen diesen Bakterien liegen Leukozyten und Zelltrümmer, das Blut nimmt hämolytische Eigenschaften an. Das Grampräparat zeigt, daß es sich um grampositive Kokken, die in Kettenform auftreten, handelt; aber auch frei im Gewebe kann man Bakterien antreffen, sie treten in größeren Kolonien auf. Aber auch Kugeln von verschiedenem Kaliber sind in einem Gefäß anzutreffen. Es ist wahrscheinlich, daß diese Kugeln denjenigen in der Medulla und im Cortex angetroffenen Gebilden gleichen. Ausgebildetes État cribrée. Vereinzelte Venen zeigen minimale perivaskuläre Infiltrate.

Die Ganglienzellen sind schwer erkrankt, die Struktur der Ganglienzelle ist nicht mehr erkennbar. Wabig-vakuoläre Degenerationen, Schrumpfung, Schwellung, nicht nur der Ganglienzellen, sondern auch der Glia. Irgend welche ausgesprochene herdförmige hyperplastische Tendenz der Glia ist nicht sichtbar, sie ist nur reichlich vorhanden.

Temporalrinde: Hyperämie und Ödem der Meningen, der Rinde und des Markes. Kleine Hämorrhagien in der Rinde. Das Protoplasma der Ganglienzellen wie angefressen, der Kern sehr oft gebläht.

Calcarinarinde: Sehr ausgesprochene Meningitis serosa. Im Mark Ödem. Sedimentierung des Blutes in den Gefäßen, die meisten Gefäße sind kollabiert. Die Rindenschichten sind gut erhalten. Vakuolär-wabige Degenerationen, Schwellung der Ganglien-

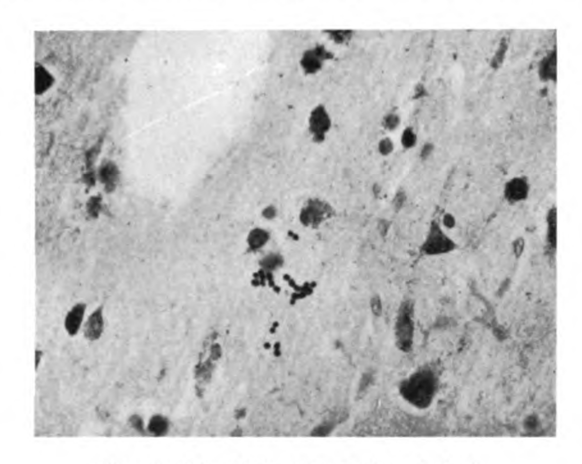


Abb. 8. Fall 4433, Scharlach-Diphtherie.
Eigenartige Gebilde bei schwacher Vergrößerung in der präzentralen Region des Cortex. Die Gebilde liegen zu zweit in Gruppenform. Toluidinblaufärbung.

zellen und Achsenzylinder der Pyramidenzellen beherrschen das ganze Bild. Die Glia ist nicht besonders reichlich.

Präzentrale Region bis in die granuläre Schicht: Die Meningitis serosa ist stellenweise sehr ausgesprochen, dazu kommt noch Bindegewebsvermehrung. Ausschwitzungen aus den Gefäßen mit Exsudatansammlung. Makrophagen und junge Fibroblasten. Im Mark wiederholt sich dies und man trifft schon mehr vereinzelt Rundzellen (Lymphozyten) in der Adventitia. Das Ödem ist immer noch beträchtlich. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind weniger ausgesprochen als im vorigen Schnitte. An einer Stelle der Rinde finden sich die gleichen Gebilde (Abb. 8) und die gleichen Stäbchen, wie sie bereits in der Medulla oblongata beschrieben worden sind. Sie treten hier in Gruppenform auf. Alle enthalten einen dunklen Anteil, der von einem peripheren graugrünlichen Anteil umgrenzt ist. Der letztere ist an einzelnen von einem Saum umgrenzt. Beim Drehen mit der Mikrometerschraube sieht man in der gleichen Ebene massenhaft Stäbchen, die um diese Gebilde gelagert sind (Abb. 9), aber auch frei im Gewebe um Gliazellen liegen diese Stäbchen, die in ihrer Form und Größe sehr mannigfaltig sind und auch Endanschwellungen zeigen.

Cortex cerebelli und Nucleus dentatus: Die Meningen sind leicht hyperämisch und ödematös. In der Zona ganglionaris Ausfälle von Purkinjeschen Zellen, manche haben sich sehr dunkel gefärbt; meist ist das Tigroid grobkörnig, randständig. Verlagerung des Kernes. Im Mark Hyperämie und Ödem. Die Glia zeigt nichts Besonderes. Im Bereiche des Cortex des Wurmes sind die Veränderungen die gleichen

wie im Seitenlappen. Starkes perivaskuläres Ödem und Hyperämie im Mark. Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus zeigen schwere Erkrankungen. Zentrale Homogenisation, Vakuolisierung des Protoplasmas und des Kernes, der meist an der Peripherie gelagert ist. Im Häm.-Eosinpräparat, angrenzend an eine Dentatusschlinge, liegt eine Vene, in deren Lumen ein Haufen von Bakterien, der von einer Fibrinkapsel umgrenzt ist, sich befindet. Der Herd liegt in einem vollständig reaktionslosen Gebiet. Im Nissl-Präparat liegt an einer anderen Stelle auch in einem reaktionslosen Gebiete ein zweiter Herd, der deutlich an der Peripherie Diplokokken, die sich in Kettenform anordnen, erkennen läßt. Im Grampräparat sind sie grampositiv. Die Glia ist reichlich, sie führt an Ganglienzellen zur Umklammerung.

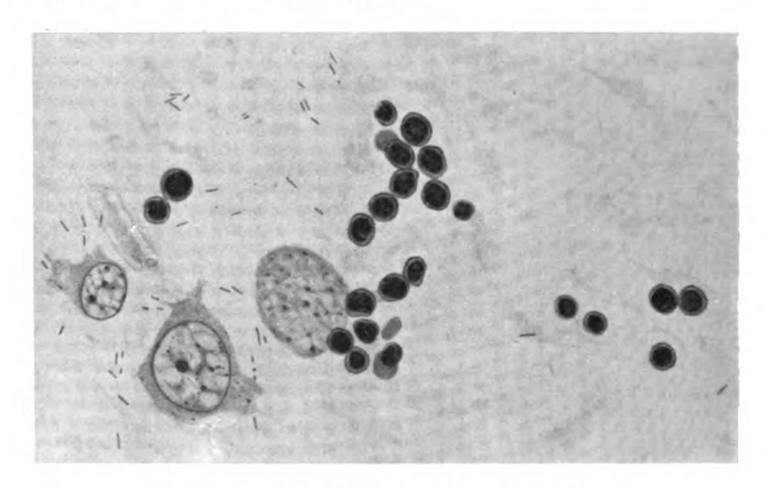


Abb. 9. Fall 4433, Scharlach-Diphtherie.
Die gleiche Stelle wie in Abb. 8, gezeichnet. Hier kann man zum Teil eine wabige Struktur der Gebilde erkennen. Daneben Stäbchen von mannigfacher Form.
Zeiss-Apochromat 2 mm, Comp. Okular 12.

Zusammenfassung.

Betrachten wir diesen Fall, so sehen wir ein Kind, 4½ Jahre alt, erkrankt an einer Diphtherie, die im ganzen zwölf Tage gedauert hat. Am zehnten Krankheitstage tritt Scharlach hinzu. Es zeigt gar keine neurologischen Symptome, vielleicht mit Ausnahme der Unruhe des Kindes, die in der Krankengeschichte berichtet wird. Die nach zirka zehn Stunden vorgenommene Sektion ergibt: Pharyngitis ulcerosa, Lymphadenitis, Phlebitis jugularis, Pericarditis purulenta haemorrhagica, Dilatatio cordis totius, Degeneratio adiposa viscerum, Tumor lienis acutus, Thrombosis in auriculo cordis dextri. Oedema et hyperaemia cerebri. Nach dem Sektionsbefund dürfen wir von Pyämie sprechen, die sich an der Grenze der Sepsis findet.

Betrachten wir den mikroskopischen Befund, so müssen wir zuerst das Ödem und die Hyperämie, die an verschiedenen untersuchten Stellen des Zentralnervensystems in ihrer Größe sehr schwankend ist, hervorheben. Entsprechend dem Ödem sind die perivaskulären Desintegrationen, die sich im Bereiche des Cortex zu einem Status cribrosus entwickeln. Schon im

Hirnstamm treffen wir an den basalen Partien eine ausgebildete Meningitis serosa. Im Cortex im Bereiche der vorderen Zentralwindung nichts Pathologisches in den Meningen. In der Calcarina eine Meningitis serosa und in der präzentralen Region eine Leptomeningitis fibrosa circumscripta. Wir finden ganz minimale Hämorrhagien in der Brücke und im Temporallappen. Der Blutinhalt ist eigentlich wenig verändert, nur in der vorderen Zentralwindung sehen wir das Blut hämolytisch verändert. In der Medulla sind die Oliven beiderseits gut erhalten, nur im Bereiche des Nucleus reticularis sind schwere Veränderungen an den Ganglienzellen zu verzeichnen. Hier sei erwähnt, daß die Ganglienzellen des Nucleus reticularis tegm. pontis gleichsinnig befallen sind. Im Hirnstamm sind die Ganglienzellen der Substantia nigra schwer erkrankt. Die Glia beginnt hier die Ganglienzellen zu umklammern. Diese Tendenz der Glia beobachten wir gleichfalls im thalamischen Gebiet. Eine Ependymitis granularis in den Stammganglien nur stellenweise. Im Corpus pineale auffallende chromatinreiche Endothelien. Inkrustation der Kapillarwand. Eigenartige Zellen, die in den Kapillaren und außerhalb dieser zu liegen kommen. Nachdem ich diese letzteren auch im Pallidum gefunden habe, wage ich sie nicht mehr als Mastzellen zu bezeichnen, ihrem Ursprung nach sind es Plasmazellen oder Makrophagen, die sich mit Granulis gefüllt haben. Der gleiche Stoff hat die Kapillarwand, die Endothelien und die letztgenannten Zellen imprägniert. Nur in der vorderen Zentralwindung treffen wir vereinzelte Rundzellen, perivaskulär gelegen, die Glia ist hier am reichlichsten vorhanden. Positiver Bakterienbefund. In allen untersuchten Teilen des Cortex degenerative Veränderungen der Ganglienzellen von verschiedenem Grade. Schwere Erkrankung der Ganglienzellen des Nucleus dentatus. Positiver Bakterienbefund. Bakteriologisch finden sich drei Arten von Mikroorganismen: Streptokokken in der vorderen Zentralwindung und im Dentatusgebiet, Stäbchen und die eigenartigen Gebilde an zwei Stellen, in der Präzentralregion und in der Medulla oblongata. Die letzteren liegen immer in der Nähe von Gefäßen, aber nicht im Lumen eines Gefäßes. Da es sich um einen Fall von Diphtherie handelt und die Mannigfaltigkeit des Löfflerschen Bazillus sehr bekannt ist, ist es wahrscheinlich, daß diese Stäbchen Diphtheriebazillen sind. Mit Sicherheit kann man das allerdings nicht behaupten, denn dazu wäre die kulturelle Untersuchung und das Tierexperiment nötig. Auf diese eigenartigen Gebilde werden wir noch später Gelegenheit haben zurückzukommen. Das Charakteristische für diesen Fall ist das Negative des Prozesses, da die Glia gar keine reaktive Tendenz zeigt. Es entsteht die Frage, warum eigentlich in der vorderen Zentralwindung und im Dentatusgebiet die Glia reichlich vorhanden ist, wenn sie auch keine ausgesprochene reaktive Tendenz zeigt. Zweitens warum hier in diesen Gebieten die Kokkenembolien anzutreffen sind? Es ist schwierig zu entscheiden, warum, aber, nachdem ich das öftere Befallensein dieser Gebiete gesehen habe, scheint es mir nicht unwahrscheinlich, daß die Diphtherie in diesen Gebieten einen Locus minoris resistentiae gesetzt hat; nun trat der Scharlach hinzu, mit ihm offenbar gleichzeitig Virulentwerden von Streptokokken, die in diese Gebiete

mit herabgesetzter Widerstandsfähigkeit verschleppt wurden. Wir sehen weiter, daß mit Ausbruch des Scharlachs der Organismus vollkommen reaktionslos wurde und seine Verteidigung aufgegeben hat.

Fall 4438. R., Erich, 3 Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: Schwester Scharlach. Ein Bruder Scharlachrekonvaleszent.

Persönliche Anamnese: 1928 Masern, 1929 Varizellen, 1930 Nephritis. Jetzige Erkrankung: Vor 8 Tagen Husten, Kopf-, Halsschmerzen. Am 23. Dezember Schluckbeschwerden. 24. Dezember ins Wilhelminenspital mit der Diagnose Diphtherie eingeliefert. Hier aphonische Stimme. Stenoseerscheinungen. Belag. Temperatur 39,2. Halsdrüsen. Himbeerzunge. 10 × 2500 DE. Allgemeine Schmerzhaftigkeit. 25. Dezember Zunahme der Stenoseerscheinungen. Temperatur 39,5. Beläge von dem Aussehen älterer einschmelzender Diphtherie, Benommenheit, Blässe. Organbefund o. B. 2. Jänner Dämpfung links. Das Kind verschluckt sich, Temperatur 36,9, Puls 144, Atmung 32. 3. Jänner Serumurtikaria. Stenoseerscheinungen. 5. Jänner Husten, lähmungsartig. Injektion 20 × 10.000 SE. Tracheotomie. 9. Jänner Schallverkürzung auf beiden Lungen, bronchiales Atmen, Rasseln. 11. Jänner Temperatur 39, Puls 174, Atmung 48. Verfall. Zyanose. Unruhe. 18 Uhr Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Croup. Scharlach. Allgemeine Polyneuritis. Tracheotomie.

Sektionsbefund (Dr. Feyrter): Die Gaumenmandeln zerklüftet, gereinigt, leicht unregelmäßig begrenztes Geschwür an der vorderen Kommissur der Stimmbänder. Symmetrische, kraterförmig gereinigte Geschwüre im Kehlkopfinnern beiderseits unter dem Aryknorpel. Fleckige Rötung der Kehlkopfschleimhaut. Rötung und Schwellung der Halslymphdrüsen. Status post tracheotomiam. Kanülendekubitus, mit Usur der trachealen Knorpelspangen. Absteigende eitrige Mediastinitis anterior. Serös-eitrige Rippenfellentzündung mit Kompression der linken Lunge. Konfluierende bronchogene Herdpneumonien in den rückwärtigen Teilen des linken Unterlappens und der rechten Lunge. Schwere fettige Entartung des Herzfleisches, der Leber und Nieren. Unansehnliche fleischige Milzschwellung, Nebennieren dünn, lipoidarm, blaß.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata: Die Meningen außer einer Hyperämie und einem geringgradigen Ödem nicht verändert. In der Medulla bestehen eine Hyperämie und Ödem mäßigen Grades. Der Blutinhalt ist hämolytisch verändert. Der Prozeß an den Ganglienzellen nicht gleichmäßig, es besteht eine diffuse schwere Zellerkrankung. So sind zum Teil die Olivenzellen, Zellen des Nucleus ambiguus, dorsomedialer Vaguskern, der Burdachsche Kern, Zellen der Substantia reticularis in Form zentraler partieller Homogenisation, wabig-vakuolärer Degeneration, Verklumpung des Tigroids, Austritt von Nukleolen, Schwellung des Zelleibes und der Fortsätze, die eine mächtige Auftreibung zeigen, vorhanden. In der Olive eine diffuse Gliawucherung. Im Gebiet des Nucleus reticularis ein Gliaknötchen. Inkrustation der Golginetze ist an manchen Ganglienzellen zu beobachten. Neuronophagie mit Zellschattenbildung, wenn auch selten, aufzufinden. Die Gefäßwand ist gequollen und die kleinen Arteriolen sind durch ihr Hervortreten der starren Wände sehr auffallend.

Pons: Ähnliche Verhältnisse wie im vorigen Abschnitte. Hier ist das Ödem etwas stärker als in der Medulla, besonders in den dorsalen Partien, im Gebiete des Locus coeruleus und des Nucleus reticularis lateralis. Die Hyperämie ist geringgradig. Hämorrhagien. In den Gefäßen liegen meist große mononukleäre Zellen. Perivaskuläres Ödem mit seröser Ausschwitzung. Die Zellen der Brückenhaube haben sicherlich mehr gelitten als die pontinen Ganglienzellen und zeigen die gleichen Veränderungen wie in der Medulla. Wandhyperchromatose. Randstellung des Kernes. Homogenisation. Formveränderung der Ganglienzellen. Umklammerung der Ganglienzellen mit Neuronophagie ist hier zu beobachten. In mehreren Nissl-Präparaten finden sich in der Nähe von Ganglienzellen, und zwar in den basalen Partien, an mehreren Stellen in Gruppen auftretende Gebilde. Ihre nahe Lagerung an Ganglienzellen ist sehr auffallend.

Immer sind sie in Gruppenform eng aneinandergedrängt. Sie entsprechen vollständig denjenigen Gebilden, wie sie in den Fällen 4430 und 4433 gefunden wurden.

Vierhügelgebiet: Auch hier sind die meningealen Veränderungen sehr geringgradig. Der Aquädukt zeigt eine auffällige Zottenbildung und subependymäre Gliaanhäufung. Sehr weit ventral vom Aquädukt befindet sich eine zweite mit Ependym ausgekleidete Höhle knapp oberhalb des Okulomotoriuskernes. Die Hyperämie ist weniger deutlich, aber das Ödem stärker entwickelt. Infiltrate werden auch hier vermißt. Hingegen auch hier seröse Ausschwitzungen aus den Gefäßen. Leukozytenthromben in den Gefäßen. Auch hier finden sich Gliaknötchen. Die Gliareaktion ist eine stärkere. Im Gebiete der Substantia nigra Zellschattenbildung.

Stammganglien: Das Ependym zeigt normale Beschaffenheit. Subependymär sind die tieferen Schichten aufgelockert. Im Nucleus-caudatus-Kopf ist ein mächtiges Ödem. Hier sind dementsprechend die perivaskulären Desintegrationen viel deutlicher ausgeprägt. Hyperämie mit beträchtlichen massenhaften mononukleären Zellen im Gefäßlumen. In den Gefäßscheiden Zellen, die mit Abbaustoffen beladen sind. Blutpigment, Eisen, Lipofuscin sehr reichlich. Auch freier Kalk ist aufzufinden. Erkrankung besonders der großen Striatumzellen. Zentrale Tigrolyse mit peripherer Schollenverklumpung. Homogenisation. Schwellung der Ganglienzellen beherrscht das ganze Bild. Die Glia ist vollständig reaktionslos. Auch im Putamen sind die Verhältnisse die gleichen. Im Globus pallidus sind manche Endothelien um Gefäßwandzellen durch ihr tinktorielles Verhalten sehr auffallend. In diesem Fall sind sie nicht reichlich vorhanden. Auch Rundzellen, die sich mit einem eigenartigen Stoff imprägniert haben, findet man teils innerhalb der Gefäße, teils außerhalb derselben. Kleine Gliahosen um die Gefäße. Im Inselgebiet sind die Verhältnisse ebenso wie in der Hirnrinde (s. u.). In den Stammganglien der kontralateralen Seite findet sich deutliche Knötchenbildung, sonst ist der Prozeß der gleiche wie auf der eben geschilderten Seite. Es besteht kein Zweifel, daß die Gliareaktion hier stärker ist als in der Hirnrinde. Im Thalamus opticus und in den angrenzenden Mittelhirngebieten sieht man deutlich perivaskulär gelegene Gliaknötchen. Außerdem zeigen die Ganglienzellen hier schwere Veränderungen. Das Tigroid ist in Stippchen umgewandelt, die Blähungen der Fortsätze mitunter so groß, daß sie wie ein fortgesetzter Zelleib imponieren. Ein Infiltrat wird auch hier vermißt. Auch hier findet man die gleichen Endothelien und Gefäßwandzellen, wie sie bereits vorher beschrieben worden sind. Im Tuber cinereum und im Infundibulum mächtiges Ödem. État criblé. Pigmentzellen in den Gefäßscheiden. Perivaskuläre Gliareaktion. Starker Ausfall von Zellen im Tuber cinereum. Im angeschnittenen Balken hart an der Grenze des Caudatum fällt eine Stelle schon bei schwacher Vergrößerung durch ihr tinktiorelles Verhalten auf. Bei der Untersuchung mit Ölimmersion liegen in Maschen des Gewebes zwischen Glia Gebilde (Abb. 10) von verschiedener Form und Größe. Auch das tinktorielle Verhalten dieser Gebilde ist verschieden. Die einen sind dunkelviolett, die anderen grau. Sie sind von der Größe eines Lymphozyten, aber auch viel kleiner. Sie liegen in Gruppen. Die größeren sind oval, am Ende zugespitzt, manchmal mit einer Auftreibung, die an das Bild der Sproßbildung erinnert. Bei den größeren Gebilden hat man oft den Eindruck, als ob im Innern konzentrische Ringe gelegen wären. Die kleinen dagegen haben den Farbstoff gierig aufgenommen und hie und da kann man einen dunkleren und einen helleren Anteil erkennen. Die anderen dagegen sind grau und haben eine scharfe Außenbegrenzung. Diese kleineren scheinen „Tochterzellen" zu sein und entstehen aus den großen, wie erwähnt, wahrscheinlich durch Sproßbildung.

Cortex.

Motorische Region: Bei größerer Übersicht erscheint die Rinde in allen Teilen der Norm entsprechend. Die Pia ist zart. Der Subarachnoidealraum verbreitert. Das äußere Blatt der Arachnoidea zeigt deutliche Vermehrung des Bindegewebes. Auch die arachnoidealen Balken sind zellreich und locker gefügt. Um die Gefäße liegen seröse Ausschwitzungen mit Makrophagen und vereinzelten Lymphozyten. Die Arterien wie auch die Venen sind dilatiert und strotzend mit Blut gefüllt. Homogenisation

der Gefäßwände. Enorme Dilatation der Venen, sowohl in der Rinde wie auch im Mark. Lackartige Gerinnung des Blutinhaltes mit gleichsinniger Reaktion der Wand. Thrombenbildung. In der Rinde selbst fällt zuerst ein deutliches Ödem auf. Im Gewebe zeigen die Gefäße eine starke Hyperämie. Es ist auch eine geringe Vermehrung der Gliakerne zu sehen. An einzelnen Gefäßen perivaskuläre Desintegration bis zu einem Status lacunaris entwickelt. An einzelnen Gefäßen des Markes minimale perivaskuläre Infiltrate, aber auch in der Gefäßwand finden sich Infiltratzellen. Bezüglich der

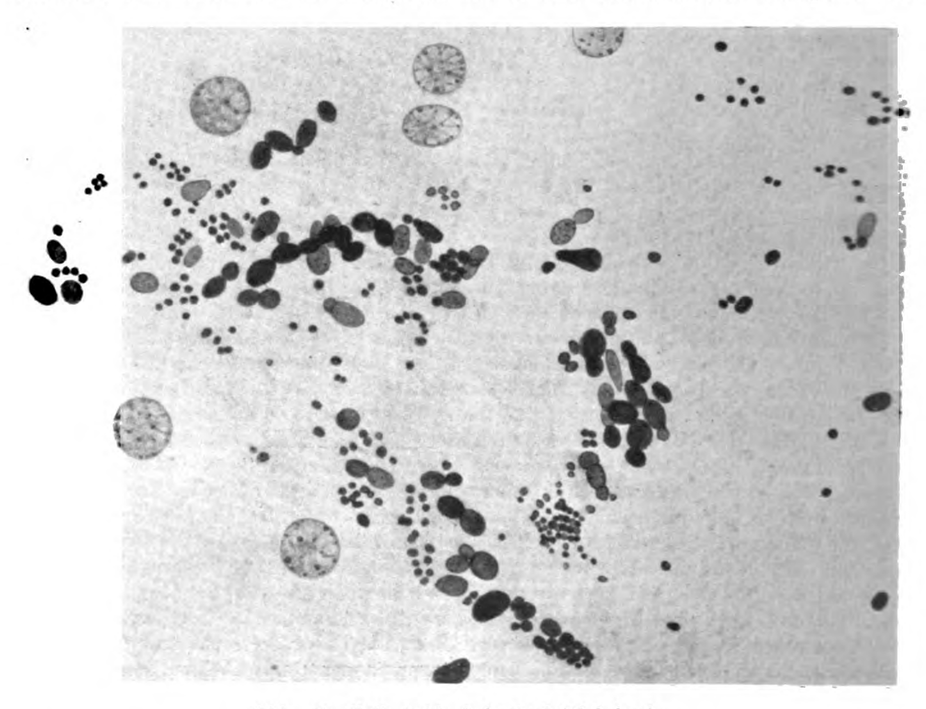


Abb. 10. Fall 4438, Scharlach-Diphtherie.
Gebilde im Corpus callosum, die an Mykosen erinnern. Zeichnung. Toluidinblaufärbung. Zeiss-Apochromat 2 mm, Comp. Okular 12.

Ganglienzellen ist hervorzuheben, daß die Betzschen Zellen Homogenisation und Schwellungen aufweisen. Aber auch die mittelgroßen und die kleinen Pyramidenzellen sind zum Teil von diesem Prozeß ergriffen. Die Schwellungen betreffen sowohl den Zelleib wie den Spitzenfortsatz, der manchmal ein Vielfaches seines normalen Umfanges zeigt. Was nun den Zellinhalt anbelangt, so zeigt sich an einzelnen Zellen eine beginnende Vakuolisation. Das Tigroid selbst ist nicht mehr deutlich erkennbar. In den größeren Zellen kann man noch große Tigroidbrocken wahrnehmen. Beginnnende Vakuolisierung des Kernes, der auffallend leuchtend erscheint. Einzelne Zellen sind vollständig wabig-vakuolär degeneriert. Oft blaßt die Zelle in toto ab. Die Glia zeigt gegenüber den Ganglienzellen eine verhältnismäßig geringfügige Reaktion. Ein einziges Gliaknötchen im Bereich der III. Schicht (Abb. 11). Man kann allerdings in den oberen Schichten eine beginnende Amöboidose wahrnehmen (Blasenzellen mit regressiver Kernveränderung). Aber eine Anreicherung in der Umgebung der Ganglienzellen ist nicht wahrzunehmen.

Frontalrinde: Die Arachnoidea zeigt Analoges wie im vorigen Präparat. Auch hier kann man freie Zellen im Gewebe wahrnehmen. Sie sind lymphoide Histiozyten.

Hier ist auch eine Hyperämie mit enormer Blähung der Venen zu sehen, aber eine entzündliche Veränderung mit Ausnahme der Arachnoidea ist nirgends wahrzunehmen. Die Ganglienzellen zeigen die gleichen Veränderungen wie vorher. Auch bezüglich der Glia läßt sich nichts anderes außer einer leichten superfiziellen Gliareaktion in der marginalen Zone feststellen.

Okzipitalrinde: Schon beim Herausschneiden der Stücke war die Trübung der Meningen im Bereiche des Okzipitallappens sehr auffallend. Und in der Tat tritt die meningeale Veränderung deutlich hervor. Auch hier spielt sich der Prozeß im Subarachnoidealraum ab, kurz, es besteht das Bild der Meningitis serosa. Die Hyperämie ist deutlicher als früher, aber in der Calcarina selbst eigentlich weniger als in

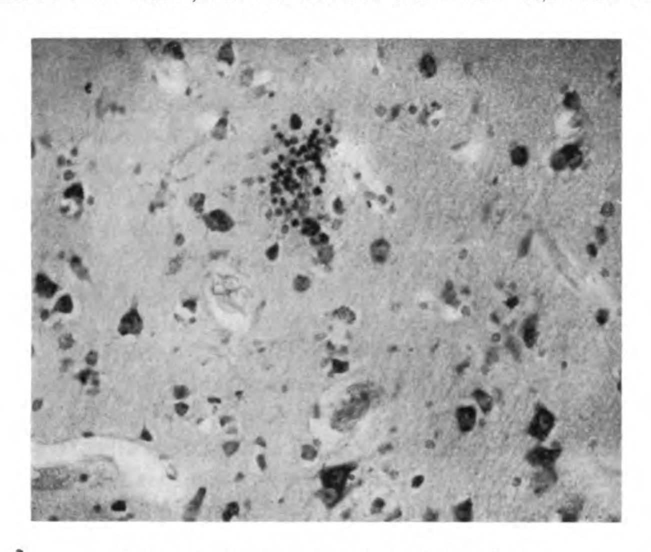


Abb. 11. Fall 4438, Scharlach-Diphtherie.
Ein kleines Gliaknötchen im Bereich der vorderen Zentralwindung in der III. Rindenschicht. Toluidinblaufärbung.

der Umgebung. Auch hier sieht man das Ödem und an manchen Stellen, besonders im Mark, eine beginnende perivaskuläre Desintegration. Die Ganglienzellen zeigen die gleichen Veränderungen wie in den vorigen Rindengebieten, aber immerhin ist der Prozeß nicht mehr so schwer und nicht mehr so diffus. Die Glia ist im Mark reichlicher als im Stirnhirn. Im Temporallappen Gefäßwandnekrose mit Austritt von Blut, leichte Auflockerung. État criblé, sonst die gleichen Veränderungen wie vorher. Die Hippokampusrinde zeigt auch das Ödem, die Hyperämie und arachnoideale Veränderungen. Die Ganglienzellen sind in der Mehrzahl intakt, hie und da ist der Schwellungsprozeß an den Ganglienzellen angedeutet.

Cerebellum: Cortex und Nucleus dentatus: Das Zerebellum macht an Übersichtspräparaten bezüglich der Arachnoidea den gleichen Eindruck wie in der Großhirnrinde. Das Ödem ist verhältnismäßig geringfügiger. Nur an einzelnen Stellen des Markes tritt es deutlicher hervor. Schon an den Übersichtspräparaten kann man erkennen, daß die Körnerschicht an einzelnen Windungskuppen besonders eine Verminderung der Elemente erkennen läßt, indem zwischen den einzelnen Körnerzellen breitere Spatien sichtbar sind. Die Purkinjeschen Zellen sind auffallend gebläht, aber nicht generell. Wabig-vakuoläre Degenerationen mancher Zellen, Verlagerung des Kernes an die Peripherie, Neuronophagie mit Zellschattenbildung ist vorhanden. Auch die Dentriten der Purkinjeschen Zellen zeigen stellenweise deutliche Blähun-

gen. Die Gliazellen in der Lannois-Paviotschen Schicht sind sichtlich vermehrt, was man sonst in der Molekularschicht nicht sehen kann. Aber auch das ist nicht generell. Im Dentatusgebiet ist das Ödem nicht stark. Die Hyperämie verhältnismäßig geringgradiger als in den Rindenanteilen. Auch hier zeigen sich eine sichtliche Zunahme der Gliakerne, herdförmige Lichtungen, schwere Veränderungen an den Ganglienzellen in Form von Schwellungen und Blähungen.

Zusammenfassung.

Betrachten wir diesen Fall. Ein 3jähriges Kind erkrankt an einer Diphtherie, die im ganzen 20 Tage gedauert hat, die am zweiten Tage durch einen Scharlach kompliziert wurde. Außer einer Polyneuritis zeigte das Kind nach der Krankengeschichte keine neurologischen Symptome. Aus der Anamnese ist vielleicht von Wichtigkeit, daß das Kind eine Nephritis hinter sich hatte. Die nach zirka 15 Stunden vorgenommene Obduktion ergibt folgenden Befund: Ulcera laryngis. Lymphadenitis lymphoglandularum cervicalium. Mediastinitis purulenta. Pleuritis muco-purulenta lobi sin. Pneumonia lobularis confl. lobi utriusque. Degeneratio adiposa viscerum.

Der histologische Befund in den untersuchten Partien des Zentralnervensystems ergibt eine in der Stärke wechselnde Hyperämie und Ödem; diesem letzteren entsprechen die Desintegrationen, die in der Rinde und in den Stammganglien ihre volle Entwicklung bekommen. Sie erinnern an einen Status cribrosus und lacunaris. Die meningealen Veränderungen betreffs Lokalisation sind schwankend, sie sind sicherlich im Gebiet des Okzipitallappens am stärksten in Form einer Meningitis serosa fibrosa entwickelt. In den anderen untersuchten Partien ist diese letztere auch vorhanden, aber weniger entwickelt. Nur in der Medulla besteht an den Meningen eine Hyperämie und ein Ödem. Diese meningealen Veränderungen genügen vollständig, um das Bild der Polyneuritis zu erklären. Es ist überhaupt auffallend, daß klinisch in mehreren Fällen die Diagnose Polyneuritis gestellt wurde, in der Meinung, daß die Schmerzen von den Nerven ausgehen. Wir finden meningeale Veränderungen in Form einer Meningitis serosa fibrosa, die offenbar die Schmerzen erklärt. Diese Schmerzen können in ihrer Intensität und Stärke wie Lokalisation sehr schwanken. Die meningealen Veränderungen können sich z. B. nur durch Kopfschmerzen äußern, die klinisch meist vernachlässigt werden. Bezüglich des Gefäßapparates ist hervorzuheben, daß eine leichte Endarteriopathie besteht und die kleinen Arteriolen erinnern an das Bild der Endarteriolosklerose (Anamnese Nephritis). Die Veränderungen des Blutinhaltes sind kurz zusammengefaßt Hämolyse und Thrombenbildung; Vorhandensein von mononukleären Leukozyten in der Blutbahn. Diese Monozyten, die so häufig in den Gefäßen zu finden sind, dürften offenbar ähnlich zu deuten sein wie die bei Poliomyelitis, wo auch die Leukozyten schon nach 2½ Stunden verschwinden. Die Parenchymveränderungen zeigen in der Medulla oblongata eine diffuse schwere Zellerkrankung. Fast alle Zellen sind erkrankt im Sinne einer Kolliquation. Die Zellen der Brückenhaube haben stark gelitten. In der Vierhügelregion sind die Zellen der Substantia nigra zum Teil erkrankt. In diesen Partien ist die Gliareaktion, wenn nicht

besonders stark, doch immerhin vorhanden. Im Nucleus caudatus haben die großen Zellen des Striatum gelitten. Hier auch ein Abbauprozeß. Die Glia ist hier vollständig reaktionslos. Im Globus pallidus ist der metachromatisch sich färbbare Stoffe in Form von Granulis aufzufinden. In der kontralateralen Seite der Stammganglien sind die Veränderungen die gleichen, nur ist die Gliareaktion eine viel stärkere. Im Bereiche der vegetativen Zentren finden sich schwere Erkrankungen und Ausfall von Ganglienzellen, besonders im Tuber cinereum. Das ist der einzige Fall unter unseren Fällen, wo die Gebiete des Bodens des dritten Ventrikels genauer untersucht wurden. Der Befund war nach den Ausführungen von Mogilnitzki zu erwarten. In der Rinde sind die großen Pyramidenzellen schwer erkrankt. Am wenigsten sind die Veränderungen in der Calcarina und Temporallappen und im Hippocampus ausgesprochen. Die Gliareaktion ist in der Rinde am wenigsten vorhanden, sie ist in diesem Bereich selbst schwer erkrankt. Im Cerebellum sind die Purkinjeschen Zellen schwer erkrankt und auch das Dentatusgebiet ist nicht verschont geblieben und hier ist die Gliareaktion fast fehlend. Wir sehen also, daß die Glia lokal reagiert. Es gibt Stellen, wo schwere Veränderungen vorhanden sind, und sie sich passiv verhält. Aber immerhin gehört dieser Fall zu den wenigen Fällen, wo die Glia, wenn auch wenig, so doch reagiert hat. Schizomyzeten nachzuweisen, ist uns nicht gelungen. Dagegen haben wir in der Brücke und im Corpus callosum eigenartige Gebilde gefunden, die offenbar nichts anderes als Hyphomyzeten darstellen. Die morphologische Untersuchung erlaubt uns, nicht weiter zu differenzieren und wir müssen uns mit der allgemeinen Diagnose Pilze begnügen. Auf welchem Wege diese Pilze hier hineingelangt sind, bleibt vollständig unentschieden, denn das Blut ist hämolytisch verändert und wir wagen kaum eine Differenzierung des Blutinhaltes vorzunehmen. Es wäre noch zu diskutieren, ob es sich nicht um ein Oidium albicans handelt, das bei Diphtherie und Scharlach vorkommen kann. Die Mediastinitis purulenta kompliziert den Fall, und wir müssen offen gestehen, daß es schwer zu entscheiden ist, was auf Kosten des Löfflerschen Bazillus, was auf Kosten des Scharlachvirus kommt oder auf die Eitererreger zurückzuführen ist.

Fall 4405. N., Gerhard, $2^1/_2$ Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: 1. Kind.

Persönliche Anamnese: Künstliche Ernährung; Zähne mit 6 Monaten; Gehen mit 10 Monaten; 1929 Bronchitis mit linksseitiger Pneumonie; seit dem 30. Oktober Unruhe, Fieber; 31. Oktober Halsschmerzen, Schluckbeschwerden, Fieber; der zugezogene Arzt diagnostiziert Diphtherie, Seruminjektion; 2. November wird das Kind mit dieser Diagnose ins Wilhelminenspital eingeliefert; starke Drüsenschwellung, besonders links; Salivation; starke Schmerzen, Isthmus verschoben; Gaumen hängt herab, mit großen Belägen; Suffusion; Augen, Ohren, Nase, neurologischer Status o. B., ebenso die anderen Organe. 15 × 2500 DE. i. m.; 3. November beträchtliche pharyngeale Stenose, Zyanose, Dyspnoe; Tracheotomie; 20 × 2500 DE. i. m.; 5 × 2500 i. v.; 5. November Ausschlag, unzweifelhafter Scharlach; Spur Albumen; Temp. 38,5, Puls 138, Atmung 36. 8. November Serumexanthem; intensive Dämpfung auf der rechten

Lunge, Rasseln, Temp. 37,4, Puls 120, Atmung 30, Albumen +; Erythrozyten im Sediment negativ; 11. November ängstlicher, unruhiger Blick; Kolorit im Gesicht blaß, Puls 156, 15 Uhr 30 Min. Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Diphtheria gravis. Herzlähmung, Scharlach.

Sektion am 12. November (Dr. Baader): Die kleinen Gaumenmandeln, welche sehr tiefe Krypten haben, sind belagreich. In der Schleimhaut des oberen Kehldeckelrandes über den aryepiglottischen Knorpel an der hinteren Kommissur und an den Stimmbändern stecknadelkopfgroße Substanzverluste mit kleinen Blutungen. In der vorderen Luftröhrenwand eine 12 mm lange Wunde am unteren Luftröhrenschnitt, welche Wunde dünngrau belegt ist, 12 bis 15 mm unterhalb des unteren Wundendes

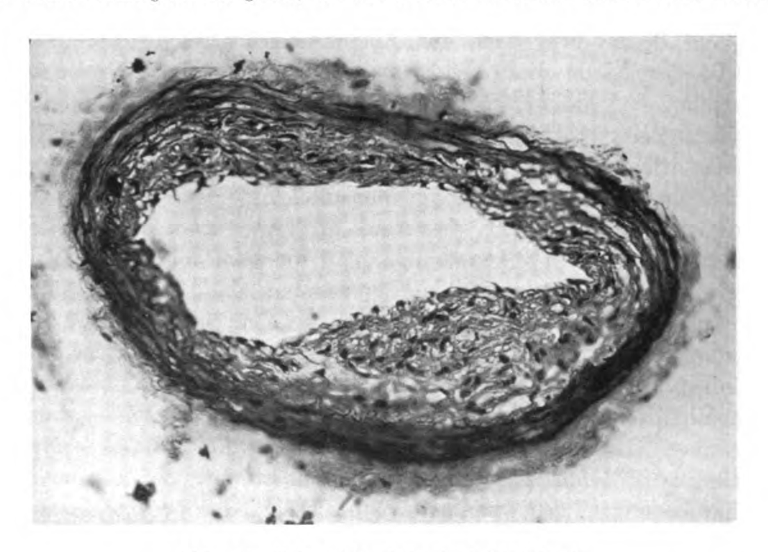


Abb. 12. Fall 4405, Scharlach-Diphtherie.
Endarteriitis obliterans mäßigen Grades der Meningealgefäße. Hämat.-Eosinfärbung.

je ein kleines quergestelltes Dekubitalgeschwür. Die Schleimhaut der Luftröhre, ihrer beiden Hauptäste sowie des Anfangsteils der größeren Äste ist gerötet und geschwollen, die Trachealbifurkation und Hiluslymphknoten sind geschwollen und zeigen kleine Blutungen. In beiden Brustfellsäcken, im Herzbeutel und in der Bauchhöhle eine geringe Menge leicht hämorrhagischer seröser Flüssigkeit. Die Lungen sind sehr blutreich und ödematös. Der rechte Unterlappen ist zur Hälfte atelektatisch, starke Ausweitung besonders des rechten Herzens, vereinzelte subepikardiale Blutungen, Verdickung des Endokards. Schwere fettige Entartung des Herzfleisches, Ödem, Stauung und fettige Entartung der Leber. Beträchtliches Ödem der Gallenblasenwand. Follikelmilz. In ihrem Gekröse eine linsengroße Nebenmilz, die auch eine starke Hyperplasie der Follikel zeigt. Die Nieren sind groß und weich, in der Kapsel kleinfleckige Blutungen, die Oberfläche der Nieren gut gewölbt, glatt, zeigt verschieden große unregelmäßige blaßgelbliche Flecken und Hyperämie der Venulae stellatae. Besonders die peripheren Teile der Rinde werden von hyperämisch hämorrhagischen Streifen durchsetzt (interstitielle Nephritis). Hyperämie der Nebennieren, Verschmälerung der Rinde. Die Gekröselymphknoten sind geschwollen und blutreich. Ödem des Magens, der Darmschleimhaut. Im Duodenum wie im oberen Jejunum kleine Schleimhautblutungen. Im unteren Ileum zwei terminale Invaginationen. Die Peyerschen Haufen sind teils geschwollen und hyperämisch, teils blaß. Schwere Hyperämie und Ödem des Gehirns. Hydrozephalus geringen Grades. Zarte Trübung der Meningen.

Mikroskopische Untersuchung.

Rückenmark: Die Meningen zeigen eine Vermehrung ihrer kollagenen Substanzen. Es bestehen eine Hyperämie und Ödem der Meningen. Auffallend ist der Prozeß an den Gefäßen. An den Meningealgefäßen sieht man Intimaproliferation, Aufsplitterung der Elastika der größeren Meningealgefäße (Abb. 12). Die Ateriolen des Rückenmarks zeigen eine Homogenisation und hyaline Wandveränderung (Abb. 13). Auch Ausbuchtungen der Gefäßwand sind zu sehen. Infiltrate in der und um die Gefäßwände sind nicht sichtbar. Im Bereiche der Rückenmarkssubstanz bestehen Ödem und Hyperämie. Schon bei ganz schwacher Vergrößerung meist in der weißen, aber auch in der grauen Substanz sieht man zahlreiche Corpora amylacea (Abb. 13). Man kann

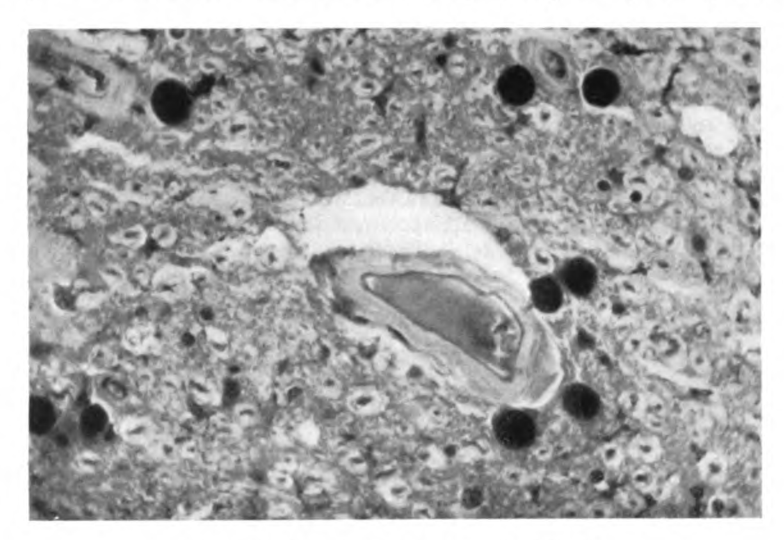


Abb. 13. Fall 4405, Scharlach-Diphtherie.
Myelopathie, Corpora amylacea, Homogenisation der Wand der kleinen und größeren Gefäße. Hämat.-Eosinfärbung.

diese auch im Bereiche der hinteren Wurzeln sehen. Sie sind besonders reichlich im Gebiet des Funiculus Goll und in den ventralen Partien des Hinterstrangfeldes. Man kann ganz deutlich die Bildung der Corpora amylacea aus den zerfallenden Markscheiden und Achsenzylinder nachweisen. Die Achsenzylinder sind schon im Bereich der vorderen wie auch hinteren Wurzeln deutlich verdickt, die Grenzen der grauen Substanzen sind gut erhalten. Im Häm.-Eosinpräparat erkennt man an manchen Ganglienzellen das gelbe Pigment von Obersteiner, das hie und da fast die ganze Ganglienzelle ausfüllt und nur an der Peripherie einen schmalen Saum des Tigroids erkennen läßt. Besonders betroffen sind die Ganglienzellen des Seitenhornes. Auch Schrumpfungsprozesse an den Ganglienzellen sind zu sehen. Neben solchen erkrankten Ganglienzellen finden sich vollständig intakte Nervenzellen mit relativ gut erhaltener Nissl-Struktur.

Medulla oblongata: Die Meningen zeigen die gleichen Verhältnisse wie beim Rückenmark. Das Ödem und die Hyperämie sind immer noch vorhanden. Am Boden der Rautengrube bergen manche Gefäße in der Wand der Adventitia Rundzellen, Lymphozyten und andere Zellen. Im Bereiche der dorsalen subependymären Partien ist die Glia sehr reichlich vorhanden. Die Ganglienzellen zeigen meist zentrale Homogenisation, Blähung und Schwellung. Auffallend dunkel haben sich die Ganglienzellen der Olive gefärbt, sie lassen auch meist keine Plasmastruktur erkennen und

enthalten nicht alle das gelbe Pigment von Obersteiner. Schwere Veränderungen der Ganglienzellen zeigen sich in der Substantia reticularis. Schwellung einzelner Zellen im Burdachschen Kern. Die Randglia ist reichlich. Im Bereich der Pyramidenbahn vereinzelte Corpora amylacea. Ausgesprochen gut erhalten ist der Nucleus ambiguus.

Pons: Ödem, Blutgefäße mit geronnenem Blut und Fibrin gefüllt. In den dorsalen Partien ist das Kapillarnetz sehr ausgebildet. Endothelneubildung. Die Zellen des Locus coeruleus sind sehr melaninreich, hier Zellschattenbildung. Im Gebiete des Vestibulariskerns findet man einzelne Zellen, die gebläht sind und mit feinst pulverisiertem Tigroid, das gegen den Rand der Zelle grobkörnig wird, gefüllt sind. Die Ganglienzellen sind meist in Form einer zentralen Homogenisation verändert. Die Fortsätze der Ganglienzellen sind auf ziemlich lange Strecken verfolgbar. Die Glia ist besonders in den dorsalen Partien reichlich und täuscht einen entzündlichen Prozeß vor. Auch die Stäbchenglia ist sehr reichlich. Infiltrate aber sind nirgends sichtbar.

Stammganglien: Sehr starkes Ödem und Hyperämie. Blähung der Blutgefäße. Die Gefäße enthalten zum Teil geronnenes Blut, zum Teil massenhaft Fibrin. Andeutung einer perivaskulären Desintegration, die manchmal bis zu einem Status cribrosus ausgebildet ist. Blutungen per diapedesim. Im Striatum in der Umgebung der Gefäße außerdem stellenweise Undeutlichwerden der Gefäßwand und Ausbreitung des Blutes in die Umgebung. Das Kapillarnetz kommt stellenweise deutlich zum Vorschein, auch hier Endothelneubildung. Die Veränderungen an den Ganglienzellen meist in Form einer wabig-vakuolären Degeneration. Am wenigsten sind die Ganglienzellen des Globus pallidus betroffen. Schwere Veränderungen findet man in der Insel. Die Glia ist verdichtet, oft in Gruppenform angeordnet. Stäbchenglia auch sehr reichlich.

Parietalrinde: Ödem und Hyperämie. Blutungen aus den Gefäßen. Perivaskuläre Desintegration. Sehr reichliches Kapillarnetz. Sehr plastisch treten manche Endothelien der Kapillarwand hervor, sie sind mit feinsten Granula besät. Die Gefäße zeigen eine leichte Endothelproliferation mit Wandverdickung der kleinen Gefäße, Präkapillaren und Arteriolen. Herdförmige Lichtungen im Bereiche der III. Schicht. Die mittelgroßen Pyramidenzellen zeigen Schrumpfungsprozesse. Wabig-vakuoläre Degeneration. Neuronophagie und Zellschattenbildung sind angedeutet.

Temporalrinde: Die gleichen Veränderungen wie vorher. Auffallend ist die Hyperämie im Bereiche des Markes, auch Blutungen ins Parenchym sind vorhanden. Die kleinen Ganglienzellen zeigen einen geblähten Kern, das Protoplasma der Ganglienzelle oft einen Zerfall. Die Randglia ist deutlich vermehrt. Auch Gliaknötchen kommen in der molekularen Schicht vor. Die Meningen zeigen eine Meningitis serosa.

Kleinhirnhemisphäre: Im Bereiche der Meningen Ödem und Hyperämie. Hämorrhagien. Letztere finden sich auch in der nervösen Substanz. Die Molekularschicht zeigt eine Vermehrung der Randglia. Die Ganglienzellen sind geschwollen, zum Teil wabig-vakuolär degeneriert. In der Körnerschicht Ausfälle. Stellenweise Verdichtung der Lannois-Paviotschen Schicht. Im Mark ist die Hyperämie besonders stark.

Zusammenfassung.

Betrachten wir diesen Fall, so sehen wir, daß ein 2½jähriges Kind im ganzen 13 Tage diphtheriekrank war und am siebenten Krankheitstage eine Scharlachkomplikation mit Nephritis dazugetreten ist. Das Kind zeigte gar keine, wenigstens nach der Krankengeschichte, neurologischen Symptome. Die Sektion, die zirka zehn Stunden nach dem Exitus vorgenommen wurde, ergab folgenden Befund: Ulcera laryngis; Dilatatio cordis dextri; Ecchymoses subepicardiales, tracheales; Degeneratio adiposa myocardii et hepatis; Nephritis haemorrhagica interstitialis; Haemorrhagiae intestini; Oedema et hyperaemia cerebri; Hydrocephalus.

Die histologische Untersuchung verschiedener Teile des Zentralnervensystems ergibt folgenden Befund:

Das Ödem und die Hyperämie ist besonders im Cortex und den Stammganglien stark entwickelt. Im Bereiche des Rückenmarks eine Meningitis sero-fibrosa, die auch im Bereiche des Cortex als Meningitis serosa zum Vorschein kommt. Im Rückenmark besteht eine Endarteriitis obliterans der größeren Meningealgefäße; Homogenisation mit hyaliner Wandveränderung der kleinen Arteriolen; Arteriolosklerose. Myelopathie im Bereiche der ganzen weißen Substanz mit besonderem Befallensein des Funiculus post. Lipoiddystrophie der Ganglienzellen. Geringe Reaktion von Seite der Glia. Weiter oben in der Medulla oblongata sehen wir noch vereinzelte Corpora amylacea im Pyramidenareal. Der Prozeß ist im Bereiche der weißen Substanz fast abgeklungen. Schwer betroffen sind die Ganglienzellen der Oliva inf., des Nucleus reticularis und zum Teil des Burdachschen Kernes. Am Boden der Rautengrube ganz minimale Infiltrate. In der Brücke, und zwar in den dorsalen Partien, kommt eine diffuse Gliawucherung zum Vorschein. Hier sehen wir auch Schwund der Ganglienzellen im Locus coeruelus. Noch weiter oben im Bereich der Stammganglien sehen wir die Hyperämie und das Ödem mächtig entwickelt. Als neues Krankheitsbild kommen die perivaskulären Desintegrationen hinzu, die bis zu einem Grade an einen Status lacunaris erinnern. Wir sehen weiter Hämorrhagien, die per diapedesim entstanden sind. Diese Blutungen sind sicher auf gleicher Basis wie die vom Pathologen in der Niere und im Darm festgestellten. Diffuse Veränderungen am Parenchym. Im Bereiche des Cortex kommt die Endothelvermehrung zum Vorschein, die schon in den unteren Partien angedeutet war; die schwer erkrankte Gefäßwand mit ihrer hyalinen Entartung erinnert an eine Arteriolosklerose. Die Hämorrhagie und vorher genannte Schädigung der Gefäßwand ist sicherlich die gleiche wie in der Niere. Wir sehen also, daß dieser Prozeß nicht nur eine Nierenschädigung bedingt hat, sondern auch eine gleichsinnige Erkrankung der Gefäße des Gehirnes bewirkt hat. Das Parenchym leidet ziemlich schwer, so sehen wir Schrumpfungsprozesse im Temporallappen und herdförmige Lichtungen in der III. Schicht der Parietalrinde. Nur die Randglia zeigt Wucherungserscheinungen im Gegensatz zur sonstigen Torpidität dieses Gewebes. Im Cortex sind manche Endothelien der Kapillarwand schwer erkrankt, es unterliegt keinem Zweifel, daß sie sich mit einem Stoff, sei es Kalk, sei es Pseudokalk, imprägniert haben; daraus resultiert das gierige Aufnehmen des Farbstoffes. In der Kleinhirnrinde außer degenerativen Veränderungen an den Purkinjeschen Zellen und einer Rarefizierung der Körnerschicht nichts Pathologisches festzustellen. Nun die Frage: Läßt sich nach den Befunden im Rückenmark aus den Gefäßveränderungen vielleicht eine Lues congenita diagnostizieren? Sowohl der Kliniker wie der Obduzent haben diese Diagnose nicht gestellt. Auch wir haben trotz Bestehens einer Endarteriitis obliterans, Arteriolosklerose und Myelopathie mit besonderem Befallensein des Funiculus post. keine Anhaltspunkte für eine bestehende Lues con-

genita. Ich erinnere nur an die Beobachtungen von Hedinger, der bei zwei Kindern nach dem pathologisch-anatomischen Befunden eine Lues congenita diagnostiziert hatte und trotzdem keine Lues bestanden hat. In diesem Falle konnten wir keine Bakterien wie sonstige atypische Gebilde finden. Die Frage zu beantworten, was auf Scharlach, was auf Diphtherie zurückzuführen sei, ist fast unmöglich. Es ist aber anzunehmen, daß beide Erreger, sowohl der Diphtherie- als auch der Scharlacherreger, diese schweren Veränderungen, dann die Veränderungen im Bereiche der weißen Substanz des Rückenmarks, die ziemlich schweren verstreuten Erkrankungen an den Ganglienzellen verursacht haben. Die Schädigung des Gefäßapparates steht sicherlich in diesem Falle im Vordergrund, die produktive Reaktion von Seite des Mesoderms, wie auch des Ektoderms ist eine sehr geringe.

Fall 4399. Br., Johann, 4 Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)
Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Immer gesund. Seit 1 Woche müde, Appetitlosigkeit. Seit 4 Tagen Temperatur 39°, Halsschmerzen, Schluckbeschwerden. Am 27. September wird er ins Wilhelminenspital eingeliefert mit der Diagnose Diphtherie: Rachendiphtherie: Beläge auf den Tonsillen; Drüsenschwellung; Temperatur 37; Puls 108; Atmung 26. 28. September Furunkel am Bauch. 7. Oktober Paronychia der rechten Zehe. 8. Oktober frischer Diphtheriebelag. 10. Oktober Temperatur 38,7; frische Beläge; Sekretion; Drüsenschwellung; Injektion 10×2500 DE. 12. Oktober Beläge gelockert; Temperatur 37,6; Puls 106; Atmung 24. 16. Oktober Temperatur 39,2; Drüsenschwellung zunehmend; Stimme lähmungsartig; beim Trinken Regurgitation durch die Nase; die Haut über den Palmae und Fingerbeugern schuppt und ist rissig. 21. Oktober Temperatur 37,8; Appetitlosigkeit; Extrasystolen; Galopprhythmus; 23 Uhr Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Diphtheria gravis. Herzmuskellähmung.

22. Oktober Sektionsbefund (Dr. Wicke): Die Gaumenmandeln sind gerötet, vergrößert und zeigen tiefgreifende, gereinigte Substanzverluste. Die Schleimhaut der Pars oralis und laryngopharyngealis ist gerötet und geschwollen. Entzündung der linken kranialen Halslymphknoten, die in ihrer Gesamtheit einen kleinkindskopfgroßen Tumor bilden. Das Ausstrichpräparat aus dem Eiter, nach Gram gefärbt, ergibt grampositive kapselhaltige Diplokokken, die vereinzelt lange Ketten bilden. Kultur Grampositiver Kokken. Starke Ausweitung des Herzens in allen seinen Teilen. Weißliche Verdickung des Herzinnenhäutchens. Fettige Entartung des Herzfleisches. Subepikardiale Ecchymosen. Ödem der Lunge, des Gehirns, der Lunge, der Nieren. Fettige Entartung und Atrophie der Leber. Stauung und fettige Entartung der Nieren. Die Milz zeigt Vermehrung der Follikel, sie ist derb und blutreich. Die Nebennieren sind schmal. Ödem der Gallenblase. Kirschgroße, mit seröser Flüssigkeit gefüllte Zyste in der rechten Niere. In der Rinde ein weißlicher, traubenkorngroßer Knoten von mäßig derber Konsistenz. Die Schleimhaut des Dickdarmes und Grimmdarmes ist gerötet und gequollen, letzterer zeigt Blutungen. Gegen den Leerdarm vergehen diese Veränderungen allmählich in das Bild der mäßigen Stauung. Stauung der Bauchspeicheldrüse.

Mikroskopischer Befund.

Medulla oblongata: Die Meningen zeigen in diesem Bereiche fast gar keine Veränderungen. Die Arachnoidea ist zum Teil erhalten, aber immerhin besteht eine deutliche Hyperämie in den Meningen. Das Ependym am Boden der Rautengrube ist zart und einschichtig. Auch das subependymäre Gewebe ist nicht besonders reich an Glia. Sowohl in den Nissl-Präparaten wie auch in den Häm.-Eosinpräparaten fallen die Ganglienzellen der Oliva inf. durch ihre Färbung auf. Sie haben sich bei einem ziemlich stark differenzierten Toluidinpräparat auffallend dunkel gefärbt, so daß ihre Zellstruktur gar nicht zum Vorschein kommt. Ein genereller Schrumpfungsprozeß hat

die Ganglienzellen der Olive ergriffen. Verdunkelung der plasmatischen Struktur und stellenweise auch eine Verminderung der Nervenzellen. Es muß hervorgehoben werden, daß die großen Zellen der Substantia reticularis besonders befallen sind, und zwar in Form von akuter Zellschwellung, Randverschiebung des Tigroids, Zellschattenbildung. Hier findet sich auch ein kleines Gliaknötchen. Aber auch im Bereiche der anderen Kerne der Medulla oblongata kann man den gleichen Prozeß beobachten. Nur ist er nicht so auffällig wie im Nucleus reticularis, denn im letzteren sind alle Zellen befallen. Die Glia ist zum Teil gequollen, die produktive Reaktion ist sonst minimal.

Stammganglien: Ödem und Hyperämie mäßigen Grades, seröse Ausschwitzungen und perivaskuläre Desintegration. Im Thalamus opticus ganz kleine Wandinfiltrate in den Arterien. Im Bereiche der inneren Kapsel eng anliegend an den Thalamus sieht man in der Adventitiawand sehr zahlreiche Rundzellen. Die Ganglienzellen zum Teil gebläht, mit Schwellung ihrer Fortsätze. Die Nissl-Struktur ist meist nicht gut erhalten. Im Bereiche des Claustrums neigen die Ganglienzellen zur Schrumpfung. Im Bereiche der Insel ist der Prozeß der gleiche wie in den übrigen Rindenpartien (s. u.). In der Capsula interna besonders starkes Ödem. Die Glia zeigt im thalamischen Gebiet Neigung zu Rosettenbildung, sie umhüllt die Ganglienzellen. Im lentikulären Gebiet Neigung zu Gliaknötchenbildung. Hier ist die Glia sehr reichlich. Auffallend gut sind die Ganglienzellen des Striatum erhalten. Man kann nie von einem besonderen Befallensein eines Gebietes sprechen. Der Prozeß ist dazu zu diffus, aber nicht generell. Es sind viele Ganglienzellen, wie z. B. im Striatum, die nichts Abnormes aufweisen. Ausgesprochene Bilder von Neuronophagie sind nicht zu sehen.

Stirnhirn: Die Veränderungen an den Meningen ähneln denjenigen im Zerebellum. Der Prozeß ist hier weniger ausgesprochen. Starkes Ödem und Hyperämie in der Marksubstanz, weniger in der Rindensubstanz. Mitunter exzessive Blähung der Venen. Kleinere Gefäße mit Endothelwucherung. Intrakortikale Parenchymblutung, die scheinbar per diapedesim entstanden ist und vielfach durch Konfluenz flächenhaften Charakter annimmt. Ödem der Gefäßwand und histiogene Produktion eines Infiltrationsringes. État de desintégratione, der sich an einzelnen Stellen zum État lacunaire ausbildet. Die Blutgefäße enthalten Blut, das im Zentrum aus Leukozyten besteht, diese werden von ziemlich gut erhaltenen Erythrozyten umsäumt. Um diese letzteren herum Serum, so daß das ganze Bild an einen frisch sich bildenden Thrombus erinnert. Das ganze Mark ist wie durchlöchert. Die Rindenschichten sind gut erhalten. Im allgemeinen kann man sagen, daß die großen Pyramidenzellen Schwellung und Blähungserscheinungen ihres Zelleibes und ihrer Fortsätze zeigen, die mittelgroßen Pyramidenzellen Schrumpfungsprozesse mit Schlängelung ihrer Fortsätze. Die anderen Ganglienzellen weisen meist Veränderungen auf, die besonders das Zellprotoplasma, Vakuolenbildung betreffen. Daneben vollständig intakte Ganglienzellen. Freies Lipoidpigment ist aufzufinden. Die kleinen Arteriolen sowohl des Markes wie der Rinde sind auffallend starr, mit einer homogenisierten Gefäßwand. In einer Vene der III. Schicht fand sich eine Kokkenembolie. Bei Untersuchung mit Ölimmersion waren es Diplokokken, von einer deutlichen Kapsel umgeben, und daneben vereinzelte plumpe Stäbchen. Unweit dieser Kapillare lagen frei im Gewebe Diplokokken mit Kapseln und Stäbchen. Diese Bakterien waren nur im gleichen Gesichtsfeld aufzufinden.

Zerebellum: Im Bereiche des Zerebellums zeigen die Meningen wenig Veränderungen, es bestehen eine Hyperämie und ein Ödem der Meningen. In der Nähe von Gefäßen liegen Anhäufungen von weißen Blutelementen, zerstreut in den Meningen vereinzelte Rundzellen. Auch Hämorrhagien sind in den Meningen aufzufinden. Die Gefäßwand ist stark gequollen. Die Marksubstanz zeigt eine deutliche Hyperämie und Ödem, weniger ausgeprägt sind sie in der Rinde. Die Glia hat in der Marksubstanz die Tendenz zu Gliaknötchenbildung. Man findet sehr oft 6—10 Gliazellen eng aneinander gelagert. Sie begleitet auch perivaskulär die Gefäße und bildet Gliahosen. Perivaskuläre Desintegrationen sind angedeutet. Die Randglia ist stellenweise vermehrt. In der Zona ganglionaris sind die Fortsätze der Ganglienzellen zum Teil geschwollen, die Ganglienzellen zum Teil intakt, zum Teil zeigen sie Veränderungen.

So findet man ganze Tigroidbrocken an der Peripherie gelagert, hie und da eine Auflösung der Kernmembran. Manche Ganglienzellen haben sich in einem stark differenzierten Nissl-Präparat sehr dunkel gefärbt. In der Zona ganglionaris Körnerschwund.

Zusammenfassung.

4 Jahre altes Kind, das zirka 29 Tage diphtheriekrank war. Am neunten Tag bekam es einen Furunkel, am neunzehnten Tag eine Paronychie und am zwanzigsten Krankheitstage, nachdem die Diphtherie abgeheilt war, eine zweite Diphtherie. Gar keine neurologischen Symptome.

Die nach zirka zwölf Stunden vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund: Ulcera tonsillae; Lymphadenitis lymphoglandularum cervicalium cranialium; Dilatatio cordis totius e myodegeneratione cordis; Ecchymoses subepicardiales; Degeneratio adiposa viscerum; Haemorrhagiae mucosae intestini; Oedema cerebri.

Betrachten wir den histologischen Befund. Das Ödem und die Hyperämie wechseln an verschiedenen Teilen des Zentralnervensystems. Diese sind im Cortex und im Bereiche der Stammganglien am deutlichsten, wo auch die perivaskulären Desintegrationen bis zu einem Status lacunaris ausgebildet sind. Die Gefäßwand ist überall stark geschädigt. Im Cortex kommen die parenchymatösen Blutungen zum Vorschein. Hier sind die kleinen Arteriolen durch ihr starres Hervortreten und durch Vermehrung ihrer Zellen auffallend. Daneben Homogenisation der Gefäßwand mit vakuolärer Auflösung. Die Meningen zeigen außer im Cerebellum, wo eine Meningitis serosa mit Hämorrhagie besteht, nichts Besonderes. Im Bereiche der Medulla sind die geschrumpften Zellen und die Ausfallserscheinungen im Bereich der Olive, ebenso das schwere Befallensein des Nucleus reticularis sehr auffallend. Ein einziges Gliaknötchen im Bereiche der Substantia reticularis, sonst ist fast gar keine produktive Reaktion von Seite des Ektoderms zu finden. In den Stammganglien vereinzelte Wandinfiltrate. Die Veränderungen an den Ganglienzellen diffus verstreut. Leichte Gliareaktion in Form von Rosetten und Gliaknötchenbildung. Im vorderen Stirnhirn eine ziemlich schwere Erkrankung im Bereich der III. Schicht, und zwar Ausfall von Ganglienzellen und das besondere Betroffensein der großen Pyramidenzellen. Wucherung von Mikroglia. In einer Kapillare der III. Schicht finden wir die gleichen Bakterien, wie sie der Obduzent in dem Ausstrichpräparat und einer Kultur gefunden hat. Aber noch in der nächsten Umgebung, fast im gleichen Gesichtsfeld, ausgetretene Diplokokken und frei im Gewebe liegende Stäbchen von verschiedener Größe, teils gerade, teils gebogen. Sie sind viel weniger reichlich als die Diplokokken. Gar keine Reaktion von Seite des Mesoderms. Auch die ektodermale Reaktion ist in der Rinde sehr gering. So ist es anzunehmen, daß die im Blute kreisende Bakterienart kurz vor dem Tode hier ansässig wurde. Im Kleinhirn Neigung zu Gliaknötchenbildung bei degenerativen Veränderungen an den Ganglienzellen. Im großen und ganzen ist auch dieser Fall durch das Negative charakterisiert; keine Reaktion von Seite des Mesoderms, sehr geringgradige von Seite des Ekto-

derms bei ziemlich entwickelten, zum Teil schweren degenerativen Veränderungen am Parenchym.

Fall 4400. M., Albert, $5^1/_2$ Jahre. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Vor 2 Jahren geimpft; bald nachher Masern. Am 10. Oktober plötzlich Fieber. 12. und 13. Oktober klagt er über Halsschmerzen, Erbrechen. Am 14. Oktober wird das Kind mit der Diagnose Diphtherie ins Wilhelminenspital eingewiesen. Typische Diphtherie, eitrig-seröser Nasenfluß, Drüsenschwellung, Rachen geschwollen, Belag auf den Tonsillen, Gaumen, Isthmus nach rechts verschoben; spezifischer Geruch. Nervensystem, Augen: Strabismus convergens geringen Grades. Hebender Spitzenstoß. 2. Pulmonalton akzentuiert, Puls regelmäßig 138. Am 17. Oktober Andeutung eines Galopprhythmus. Albumen +. Temperatur 36,8. Puls 120. Atmung 22. Am 18. Oktober Erbrechen, Stimme nasal. Nach Angaben der Mutter hat das Kind früher keinen Lagophthalmus gehabt. Jetzt ist der Lidschluß unvollständig. Vor dem Tode verlangt das Kind zu trinken, bald nachher Erbrechen, kurzdauernd tonisch-klonische Krämpfe, unter welchen der Exitus um 22 Uhr eintritt.

Klinische Diagnose: Diphtheria gravis.

Sektion am 19. Okt. (Dr. Wicke): Die Gaumenmandeln sind gerötet, geschwollen, ihre Oberfläche von tiefgreifenden Substanzverlusten zerklüftet, teilweise mit graugelblichen Belägen bedeckt. An der linken Tonsille sind nekrotische Gewebsmassen in Abstoßung begriffen. Rötung und Schwellung der Schlundkopfschleimhaut in der Pars oralis pharyngis. Hochgradige Ausweitung der Herzhöhlen, besonders aber der linken Herzhälfte. Fettige Entartung des Herzfleisches. In beiden Herzohren agonale und wandständige Thromben. Subpleurale und subepikardiale Ecchymosen. Stauung der Lunge, der Leber, der Nieren, der Darmschleimhaut. Ödem der Nieren und der Leber. Das linke Nierenbecken ist weit. Mark und Rindensubstanz verschmälert. In der Pars abdominalis ureteris am Übergang in das Nierenbecken eine leichte Verengung der Lichtung, von der zarten Schleimhaut Längsfalten in beide Richtungen ausgehend, um nach kurzem Verlauf sich zu verlieren. Fettige Entartung der Leber, Follikelmilz. Die Schleimhaut des Magens und Darmes ist gerötet, geschwollen, trüb. Die Lymphknoten sind gerötet, vergrößert. Ödem des Gehirns, dabei nur wenige Blutpunkte, keine Hyperämie.

Mikroskopischer Befund.

Medulla oblongata: Die Meningen zeigen außer einer Hyperämie und einem Ödem keine Besonderheiten. In der Medulla oblongata bestehen eine Hyperämie und Ödem. Die Blutgefäße sind voll mit Blut gefüllt, gebläht, die Arterien dagegen kontrahiert. Die Gefäßwand ist gequollen. Perivaskuläre Infiltrate, seröse Ausschwitzungen sind nicht aufzufinden. Die Ganglienzellen zeigen zum Teil Veränderungen. So haben sich bei einem stark differenzierten Toluidinblaupräparat die Ganglienzellen der Oliva inf. dunkel gefärbt. Sie lassen meist gar keine Struktur erkennen. In der Olive eine diffuse Gliawucherung. Schwerer Schwellungsprozeß in der Substantia reticularis. Reichliche diffuse Gliawucherung in diesem Bereich. Die Ganglienzellen des Nucleus ambiguus sind zum Teil gequollen, auch Schwellung der Fortsätze der Ganglienzellen kann man beobachten. Im Bereich des Nucleus dorsalis vagi ähneln die Veränderungen der Ganglienzellen denjenigen der Olive. Die Glia zeigt sonst keine nennenswerte Erscheinungen.

Stammganglien und innere Kapsel: Auch hier ist das Ödem in der weißen Substanz sehr ausgesprochen. Es besteht eine geringgradige Hyperämie. Die Arterien sind kontrahiert, die Venen mit homogenen Massen von Blut gefüllt. Die Wand der Gefäße ist gequollen. Bei genauem Durchmustern des Präparates findet man ein Gefäß, und zwar eine Vene mit einem deutlichen perivaskulären Infiltrat. Diese Vene findet sich im Bereiche der Capsula interna. Aber auch andere Venen im Bereiche der Stammganglien enthalten in der Adventitia vereinzelte Rundzellen (Lymphozyten). Die Glia bildet um die Gefäße einen dichten Mantel: Gliahosen. Seröse Ausschwitzun-

gen aus den Gefäßen sind vorhanden, sehr ausgesprochen sind die perivaskulären Desintegrationen. Die Ganglienzellen zeigen neben Schwellung auch Schrumpfungsprozesse. Die Glia ist gequollen, freies Pigment ist aufzufinden.

Cortex.

Temporalrinde: Die Meningen zeigen die gleichen Veränderungen wie vorher. In der Marksubstanz bestehen ein Ödem und eine Hyperämie: diese sind im Bereiche der Rinde weniger ausgesprochen. Andeutung von perivaskulären Desintegrationen. Die Gefäßwand ist gequollen, die Rindenschichten sind gut erhalten. Der Prozeß an den Ganglienzellen zeigt meist Veränderungen, die hauptsächlich das Protoplasma betreffen. Vakuolen sind in jeder Ganglienzelle anzutreffen. Wenn der Prozeß den Kern betrifft, so liegt er an der Peripherie, auch Auflösung der Kernmembran ist zu finden. Schwellung des Kernes und der Fortsätze. Daneben sind auch verklumpte Ganglienzellen. Die Glia zeigt Fällungserscheinungen, auch Zellschattenbildung ist aufzufinden. Im Bereiche des Markes, aber auch in der Rinde bildet die Glia Längsstraßen. Im Mark kann man auch Glia herdförmig verdichtet antreffen, deutliche Knötchenbildung ist nicht aufzufinden. Amöboide Glia ist reichlich vorhanden.

Okzipitalrinde: Das Bild ähnelt vollständig dem vorigen. Nur die Glia zeigt hier die Tendenz, sich um die Ganglienzellen zu verdichten. Auch im Mark sind die Längsstraßen und die Gliahosen um die Gefäße viel ausgesprochener als im vorigen Schnitte. Perivaskuläres Ödem und État lacunaire sehr ausgeprägt. Die Endothelien enthalten reichlich Pigment, das auch frei im Gewebe anzutreffen ist.

Cerebellum Cortex: Die Meningen zeigen auch hier wenig Veränderungen, meist besteht eine deutliche seröse Ausschwitzung aus der Gefäßwand, das Ödem ist in der Marksubstanz ausgeprägt. Auch hier finden sich die perivaskulären Desintegrationen. Die Zona molecularis ist reichlich von Glia durchsetzt. Die Purkinjeschen Zellen zeigen Schwellung ihrer Fortsätze. In der Zona granularis Ausfallerscheinungen. Im Bereiche des Nucleus dentatus ähneln die Veränderungen der Ganglienzellen denjenigen der Oliva inf.

Zusammenfassung.

$5^1/_2$jähriges Kind, das im ganzen neun Tage diphtheriekrank war. Von neurologischen Symptomen zeigte das Kind Strabismus convergens, Lagophthalmus. Kurz vor dem Tode tonisch-klonische Krämpfe. Die nach zirka zwölf Stunden vorgenommene Obduktion ergab folgenden Befund: Tonsilitis ulcerosa diphtherica partim necroticans. Dilatatio cordis totius praecipue cordis sinistri e myodegeneratione cum thrombosi parietalis in auriculis cordis utriusque. Ecchymoses subepicardiales et subpleurales. Hyperaemia passiva viscerum. Oedema cerebri.

Betrachten wir den Fall vom histologischen Standpunkt aus, so bestehen überall eine Hyperämie und ein Ödem. Nur wo das Ödem stärker ausgesprochen ist, wie z. B. im Cortex, Stammganglien, Cerebellum, Mark, sind auch die Desintegrationen sehr ausgeprägt. Die Meningen scheinen in diesem Fall vollständig frei zu sein. Im Bereiche der Medulla sind die Oliven die großen Zellen der Substantia reticularis und der dorsale Vaguskern schwer betroffen. In diesen Gebieten besteht eine diffuse Gliawucherung. Nur im Bereich der Stammganglien finden wir ein größeres perivaskuläres Infiltrat. Weiter oral im Cortex bestehen Veränderungen an den Ganglienzellen, die meist das Protoplasma betreffen und uns allerdings die tonisch-klonischen Zuckungen vor dem Tode nicht erklären können. Im Mark des Dentatus wieder ein kleines perivaskuläres Infiltrat und diffuse Gliawuche-

rung. Die Veränderungen der Ganglienzellen des Nucleus dentatus entsprechen vollständig denjenigen der Olive. Der Fall ist dadurch charakterisiert, daß eine reaktive Erscheinung von Seite der Glia, wenn auch minimal, doch vorhanden ist. Die tonisch-klonischen Zuckungen sind wahrscheinlich auf eine bakterielle Embolie zurückzuführen; trotzdem in diesem Falle keine Bakterien gefunden wurden, bestand doch eine Thrombose in beiden Herzohren. Schon die Gefäßwandveränderung in Form von Quellung spricht dafür, daß die Bakterien hier schädigend gewirkt haben.

Fall 4401. K., Hilde, 10 Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)
Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Mit 2 Jahren Lungenleiden, Pleuritis mit Exsudat. Vor 5 Jahren Scharlach, anschließend Pleuritis, Masern, Diphtherie, Pertussis. Jetzige Erkrankung: Seit letztem Samstag Schluckbeschwerden. Schwellung und Rötung des Halses. Temp. um 39,9°. 2. September wird das Kind ins Wilhelminenspital mit der Diagnose Diphtherie eingeliefert. Typische Facies diphtherica, beträchtliche Schwellung der Drüsen mit Ödem. Stimme anginös, Schlucken erschwert, Fötor, frische kleine Hämorrhagien in der Fossa supratonsillaris, Schwellung und Rötung des Rachens, Isthmus verengt, ausgedehnte blutige dicke Beläge auf beiden Tonsillen, Uvula und weichem Gaumen: 5×2500 DE. i. v. und 25×2500 DE. i. m. 4. September starker Foetor ex ore, Suffusion an der Injektionsstelle; 5. September Beläge verkleinert und gelockert, Rachen abgeschwollen, starke Blutungen an den Injektionsstellen, Pulsus mollis. 8. September Urtikaria, einmal Erbrechen, Puls kaum zu differenzieren. 9. September pulslos, Herz o. B., Brechreiz, gedunsenes Gesicht, Spur Albumen, Temp. 36,9°, Puls 100, Atmung 34. 10. September Puls klein, weich, 96, Galopprhythmus. 23. September Stimme weniger nasal, Puls 138, große Leber, leichter skleraler Subikterus, Galopprhythmus, Digitalis. 4. Oktober kann gewöhnlichen Druck nicht mehr lesen, Fingerzählen gut. 6. Oktober kann sich im Bett nicht mehr aufsetzen; P. S. R. negativ. 7. Oktober Akkomodationslähmung, lähmungsartiger Husten, Velum unbeweglich, Rachen asymmetrisch. 12. Oktober plötzliche Lähmung, mehrmals Erbrechen, Rasseln. 14. Oktober Stimme unverständlich; akzidentelles Geräusch an der Pulmonalis; Strabismus; Kind hört schlechter. 20. Oktober klagt über Sehstörungen, auf der Lunge Rasseln. 21. Oktober kann nicht mehr sprechen, nimmt, um sich zu verständigen, die Schrift zu Hilfe. 23. Oktober Rasseln, Bronchialatmen, tympanitischer Schall, Temp. 37,2, Puls 128, Atmung 24, Anlegung einer Gastrostomie nach Witzel in Lokalanästhesie. Zunahme der Lähmungen, das Kind kann nicht mehr husten. 23. Oktober angestrengte Atmung, Stenoseerscheinungen, Verschlechterung des Kolorits, Tracheotomie. 1/24 Uhr während der Fistelfütterung plötzlich Einsetzen von tonischen Krämpfen. Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Diphtherie, postdiphtherische Lähmungen, Gastrostomie, Tracheotomie.

Sektion am 23. Oktober (Dr. Baader): Mäßige Schwellung der Lymphknoten an der Bifurkation und an den Lungenpforten. Alte Verwachsungen der Brustfellblätter über beiden Lungen sowie der Pleura medialis mit dem Perikard. In der Höhe zwischen 8. und 9. linker Rippe, von Schwielengewebe umhüllt, eine etwa 5 cm lange, 1 cm breite, dicke Knorpelplatte mit Kalkeinlagerungen. Im fleischig-konsistenten linken Unterlappen chronische eitrige Bronchitis mit Bronchiektasien. Der Ramus dorsalis des linken unteren Bronchus ist dicht unterhalb seiner Abgangsstelle in einem etwa 12 mm langen Bereiche narbig stenosiert und außen von dem schwieligen Gewebe umgeben. Exzentrische Hypertrophie des ganzen Herzens. Die Ränder der Mitralsegel sind stellenweise hyalin verdickt. Fettige Entartung des Herzfleisches. Stauung und fettige Entartung der Leber und Nieren. Die Milzkapsel stellenweise weißlich verdickt. Follikelhyperplasie. Die Nebennierenrinde verschmälert. Gastrostomie in der Pars pylorica ventriculi. Mäßige Schwellung der Gekröselymphknoten und des lymphatischen Ge-

webes der Darmschleimhaut. Im Magen eine gelbliche Flüssigkeit mit weißen Flocken. Im Darm nur etwas Schleim. Ödem des Gehirns. Hydrocephalus internus. Hyperämie der Rinde. Die tief zerklüfteten Gaumenmandeln der Rachen und die etwa 8 mm lange Wunde der unteren Tracheotomie belagfrei.

Mikroskopische Untersuchung.

Rückenmark, oberes Zervikalsegment: Schon bei grober Übersicht zeigt das Rückenmark ganz schwere Veränderungen. Die Meningen sind ödematös und hyper-

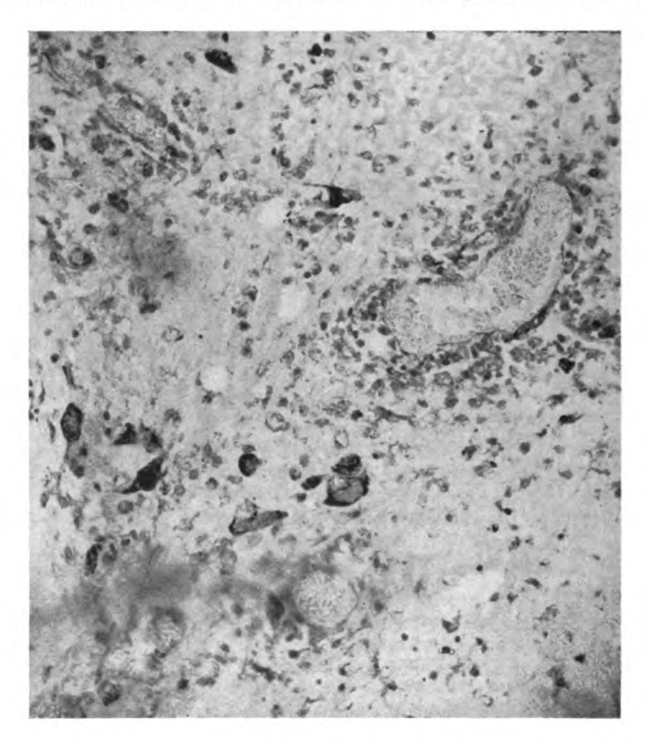


Abb. 14. Fall 4401, Diphtherie.
Poliomyelitisähnliches Bild, perivaskulär gelegene vereinzelte Lymphozyten und massenhaft Glia, die Ganglienzellen des Seitenhornes erkrankt. Toluidinblaufärbung.

ämisch. Die kollagenen Bindegewebssubstanzen haben deutlich zugenommen. In den Meningen sind perivaskuläre Infiltrate, die aus Lymphozyten und Plasmazellen bestehen. Hämorrhagien. Die Gefäßwände sind schwer verändert, sie sind gequollen, verdickt, die kleinen Arteriolen sehr starr und ihre Wand ist homogenisiert. Disseminierte Erkrankung des Rückenmarkes mit besonderer Bevorzugung der grauen Substanz. Die Grenzen der grauen Substanz sind unscharf, beide Hälften sind gleichmäßig affiziert. In der weißen Substanz perivaskuläre Infiltrate, die wieder aus Lymphozyten und Plasmazellen bestehen. Sehr starke Gliareaktion sowohl in der weißen wie in der grauen Substanz, die quantitativ die Infiltrate übertrifft. Auch in der grauen Substanz sind kleine Infiltrate vorhanden. Das Nervengewebe fast vollständig zerstört. Hochgradiges Ödem in der weißen Substanz. Zerfallen von Markscheiden mit Bildung von Corpora amylacea. Hämorrhagien im Bereiche der erkrankten Tentorien. Die Vorderhornzellen sind vollständig ausgefallen, aber auch die Seitenhornzellen (Abb. 14) zeigen Lichtungen, sie sind schwer erkrankt. Der Kern dieser Zellen liegt am Rande, die ganze

Ganglienzelle ist zum Teil gebläht, zum Teil geschwollen, manchmal erkennt man den zurückgebliebenen Nukleolus. Zellschattenbildung mit Neuronophagie.

Medulla oblongata: Die Meningen zeigen im Vergleich zum Rückenmark viel weniger Veränderungen. Es bestehen eine leichte Hyperämie und ein Ödem der Meningen. Hie und da sieht man vereinzelte Lymphozyten frei in den Meningen und in der Adventitia mancher Gefäße gelegen. Sie sind minimal im Vergleich zu dem Rückenmark. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind mannigfacher Natur: starke Ausfälle im Bereiche der Olive und Nebenolive. Selbst bei einem stark differenzierten Toluidinblaupräparat haben sich diese Zellen dunkel gefärbt. Mehrere Ganglienzellen in diesem Bereich zeigen Ausbuchtungen; an dieser Stelle hat sich das gelbe

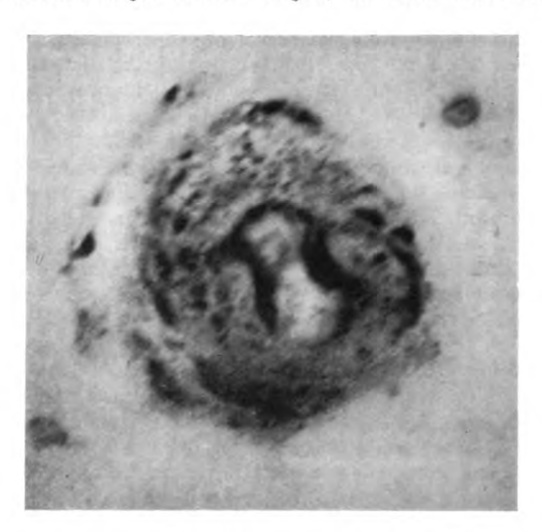


Abb. 15. Fall 4401, Diphtherie.
Eine Zelle aus der Subst. ret., Schwellung der Zelle mit Kernfaltung.
Toluidinblaufärbung.

Pigment von Obersteiner angesammelt. Der Kern liegt an der Peripherie, auch Zellschatten sind aufzufinden. An Stelle von Ganglienzellen ist die Glia getreten. Hochgradige Veränderungen der Ganglienzellen der Substantia reticularis. Fast alle hier befindlichen Zellen (Abb. 15) sind degenerativ verändert. Relativ gut ist der Nucleus ambiguus erhalten, wenn auch in seinem Bereich Schwellung der Ganglienzellen vorkommt. Im übrigen ist der Prozeß überall diffus, in jedem Gebiet finden sich veränderte Ganglienzellen. Die Glia ist reichlich vorhanden, sie ist diffus vermehrt. Auch amöboide Glia ist aufzufinden. Ein Schnitt weiter oben zeigt die erkrankten Zellen in der Minderheit. Die Veränderungen treten weniger plastisch hervor. Am stärksten sind in diesem Schnitt die Zellen der Substantia reticularis befallen (Abb. 15). Die seröse Ausschwitzung aus den Gefäßen, Ödem, Hyperämie, perivaskuläre Desintegrationen sind immer noch vorhanden. Auch in diesem Bereich besteht eine Endarteriopathie. In der Medulla keine systematische Faserdegeneration in den Markscheidenpräparaten. In der Umgebung der Gefäße Markscheidentrümmer als Zeichen des Zerfalls. In den Randgebieten der Medulla kann man Faserausfälle sehen. Weiter oben in der Brücke sind einzelne kreuzende Systeme weniger dunkel tingiert, ebenso kann man das an zahlreichen kreuzenden Fasergruppen erkennen.

Stammganglien: Ödem und Hyperämie. An manchen Venen liegen in der Adventitia vereinzelte Lymphozyten. Perivaskuläres Ödem. Dem entsprechen die Des-

integrationen, die an einen Status cribrosus erinnern. Seröse Ausschwitzung mit Makrophagen um die Gefäße. Die Zellen des Globus pallidus zeigen eine große Affinität an basischen Farbstoffen. Im Striatum État lacunaire und eine kleine Blutung. Die Zellen des Striatums zum Teil schwer erkrankt. Verklumpung höheren Grades. Im Pallidum minimale Gliaknötchen. Im Bereiche des Putamens Neuronophagie und Zellschattenbildung. Auch hier ist die Glia sehr reichlich, sie ist den Ganglienzellen sehr nahegetreten. Überall Proliferationserscheinungen von seiten des Endothels. Im Bereiche der Capsula interna ein ausgeprägtes Ödem. Die Glia ist hier gequollen, wie übrigens auch an anderer Stelle. Auch hier sind die Desintegrationen mächtig entwickelt. Leichte seröse meningitische Erkrankung über der Insel. Endarteriopathie; die kleinen Arteriolen sind starr. Auffallend viel Eisen neben den Gefäßen. Im Inselgebiet stellenweise Verminderung der Zellen in der II. Schicht gewucherte großblasige Gliazellen in dieser Zone. Perivaskuläres Ödem um die Gefäße. Sehr starke Hyperämie. Blutgerinnung. Fibrinoide Thromben. Im Striatum ist die endogene Markfaserung gut erhalten. Die durchziehenden kortikalen Bündel auffallend schlecht gefärbt.

Frontallappen: Die Meningen, soweit sie im Schnittpräparat getroffen sind, zeigen deutliche Veränderungen. Es bestehen ein Ödem und eine Hyperämie. Ein freies Exsudat, in welchem sich Rundzellen und Makrophagen finden. Die subarachnoidealen Zellbalken sind gelockert, sie sind auch zellreich. Ödem und Hyperämie der Rinde und des Markes. In dem letzteren ist dies ausgesprochener. Die Randglia ist vermehrt. In der II. Zone Lichtungen, viele Ganglienzellen sind ausgefallen. Erkrankung von Ganglienzellen meist in Form von Schrumpfung, aber auch Schwellung von Ganglienzellen ist vorhanden. Es laufen diese zwei Prozesse nebeneinander. Auch die Axone zeigen Veränderungen, sie sind zum Teil geschrumpft, zum Teil geschwollen. Deutliche Zellschattenbildung mit Neuronophagie. Die Glia ist um die Ganglienzellen verdichtet. Im Bereiche der Rinde zeigen die Endothelien der Kapillaren Proliferationserscheinungen. Im Bereiche des Markes liegen mächtig geblähte Venen mit Lymphozyten in der Adventitia. Die Gliahosen im Mark sind sehr stark ausgebildet. Eng aneinanderliegende Glia ist überall aufzufinden. Sie ist im Mark diffus vermehrt. Im Mark sind die kleinen Arteriolen sehr starr, mit einer homogenisierten Wand. Eine Übersicht mehrerer Rindenanteile in den Markscheidenpräparaten ergibt im wesentlichen folgendes: Stellenweise annähernd normale Verhältnisse bei gewisser Armut der superradiären Fasern, daneben Territorien, bei welchen das superradiäre und radiäre Flechtwerk ausgefallen ist. Von mäßig geringer Quellung bis zum vollständigen Verschwinden der Markfasern bestehen mannigfaltige Übergänge.

Cerebellum: Im Bereiche des Wurmes sind die meningealen Veränderungen in den Hintergrund getreten. Die Pia ist immer noch zellreich, die Randglia ist vermehrt. Es bestehen ein deutliches Ödem und eine Hyperämie im Mark, weniger ausgesprochen als in der Rinde. In der Zona ganglionaris sieht man zum Teil Veränderungen an den Ganglienzellen in Form von Blähung und Schwellung, zentraler Homogenisation, Verklumpung des Tigroids. In der Zona granularis Rarefikation der Körnerzellen, die auf Schwund von Körnern hindeutet. Auch im Bereiche des Nucleus dentatus sind schwere Veränderungen an den Ganglienzellen zu verzeichnen. Vereinzelt findet man geschrumpfte Ganglienzellen, sonst Schwellung. Auch Zellschattenbildung ist vorhanden. Die Glia ist diffus im Dentatusgebiet vermehrt, sie umklammert die Ganglienzellen. Gliahosen im Mark und vereinzelte Lymphozyten in der Gefäßwand. In den Markscheidenpräparaten sieht man in der Kleinhirnrinde stellenweise beträchtliche Verminderung des Faserfilzes, und zwar sowohl im Bereiche der Körnerschicht, als auch eine deutliche Zerfallserscheinung im Bereiche der Purkinjeschen Zellen.

Zusammenfassung.

10jähriges Mädchen, das im ganzen 54 Tage diphtheriekrank war. Neurologische Symptome zeigte das Kind folgende: Akkomodationslähmungen, Lähmungen im Bereiche der Mundhöhle, und zwar des Velum

palatinum, der Stimmuskulatur, allgemeine Lähmungen. Dabei Patellarreflex negativ. Abnahme der Hörschärfe und unter tonisch-klonischen Zuckungen geht das Kind zugrunde.

Die nach zirka zehn Stunden vorgenommene Sektion ergibt folgenden Befund: Ulcera tonsillae; Bronchitis chronica purulenta; cum bronchiectasi lobi inf. pulm. sin.; Hypertrophia excentrica cordis totius; Degeneratio adiposa myocardii, hepatis, renum; Oedema cerebri; Hyperaemia corticalis; Hydrocephalus internus.

Bevor wir auf den histologischen Befund zu sprechen kommen, möchte ich hervorheben, daß der anatomische Befund nicht alle Symptome erklären kann. Es ist ein Fall, den ich selbst nicht technisch bearbeitet habe. Da sich im Rückenmark schwere Veränderungen finden, will ich ihn in meinen Fällen aufnehmen, zumal er gewisse Eigentümlichkeiten bietet.

Der histologische Befund in den untersuchten Teilen des Zentralvervensystems ergibt folgendes: Ödem und Hyperämie von wechselnder Stärke. Die mesenchymale Reaktion ist in dem ganzen Fall im Vergleich zu den anderen Fällen schon eine große. Sie ist im Bereiche des Rückenmarks am deutlichsten. Die meningealen Veränderungen im Bereiche des Rückenmarks in Form einer serös-zelligen Leptomeningitis, im Bereiche der anderen Partien eine verschieden ausgebildete Meningitis serosa. Der Gefäßapparat schwer geschädigt in Form einer Endarteriopathie. Im Bereiche des Rückenmarks ein polyomyelitisähnliches Bild. Aber auch die weiße Substanz ist nicht verschont geblieben. Dieses polyomyelitisähnliche Bild genügt, um die Lähmungen mit Fehlen der Patellarreflexe zu erklären. Um gleich vorwegzunehmen, ist es uns in diesem Falle nicht gelungen, in den untersuchten Teilen des Zentralnervensystems einen bakteriologischen Befund zu erheben. Damit soll aber nicht gesagt werden, daß keine Bakterien vorhanden sind. Auch fällt es mir schwer zu behaupten, daß neben dem Diphtheriebazillus auch der Poliomyelitiserreger vorhanden war. Letzteres erscheint überflüssig, da poliomyelitisähnliche Erkrankungen von verschiedensten Erregern veranlaßt werden können. Aber die vorangehenden Akkomodationslähmungen sprechen dafür, daß der Diphtheriebazillus doch die Rückenmarksveränderungen hervorgerufen hat. Übrigens sind in der Literatur zur Genüge Fälle bekannt, daß im Verlaufe einer Diphtherie Komplikationen eintreten können, die unter dem Bilde der Rückenmarkslähmung verlaufen (Marie, Mathieu). Es beweist nun, daß wir aus dem anatomischen Befund nie auf den Erreger schließen können, denn der anatomische Befund in solchen Fällen ist immer der gleiche. Auch im Gebiete der unteren Partien der Medulla ist der Prozeß ein schwerer. Diffus ist fast alles erkrankt. Aber es gestattet doch, das Bild in der Medulla gewisser Partien herauszugreifen. So sind die Oliven, Nebenoliven und die Substantia reticularis schwer erkrankt. Im Rückenmark waren die Seitenhornzellen ebenso erkrankt wie jene der Substantia reticularis. Die Ansicht Marburgs, daß die Zellen der Substantia reticularis aus versprengten Zellen des Seitenhorns des Rückenmarks bestehen, erführe dadurch eine Bestätigung. In dem oberen Drittel der Medulla

ist der Prozeß abgeklungen, nur die Substantia reticularis ist noch schwer erkrankt. In den Stammganglien ein Abbauprozeß. Diffuse Zellerkrankung. In der Rinde Lichtungserscheinungen der II. Schicht. Im Kleinhirn zum Teil schwere Erkrankung der Purkinjeschen Zellen und des Nucleus dentatus.

Fall 4403. 8jähr. Kind K. M.

Klinische Diagnose: Diphtherie.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata: Die Meningen, soweit sie im Schnittpräparat erhalten sind, zeigen ein Ödem und eine kolossale Hyperämie. Die Zellen der Meningen sind sehr zahlreich, Makrophagen, Lymphozyten und vereinzelt Neutrophile sind anzutreffen. Auch die kollagene Bindegewebssubstanz hat deutlich zugenommen. Im Bereiche der Medulla bestehen ein Ödem und eine Hyperämie, auch seröse Ausschwitzungen aus den Gefäßen sind vorhanden. Schon bei schwacher Vergrößerung sind die Ganglienzellen der Oliva inf. durch ihr tinktiorelles Verhalten auffallend. Sie haben sich dunkel gefärbt und bei manchen von diesen Zellen hat man Mühe, den Kern zu erkennen. Man sieht die dünnen Fortsätze, die sich auf Strecken verfolgen lassen. Aber auch die großen Zellen der Substantia reticularis sind schwer befallen. In anderen Partien liegen neben intakten Ganglienzellen solche, die deutliche Veränderungen aufweisen. Zentrale Homogenisation, wabig-vakuoläre Degenerationen Schwellung und Schrumpfung. Auffallend ist der Prozeß an den Fortsätzen der Ganglienzellen, und zwar Fortsätze, die zum Teil gebläht, zum Teil geschrumpft sind. Besonders die letzteren lassen sich auf weite Strecken verfolgen. Daneben kugelige Auftreibung der Achsenzylinder. Die Nissl-Struktur der Ganglienzellen ist meist gestört. Relativ gut ist der Fazialiskern erhalten. Die Glia in der Medulla ist sehr reichlich, schon die Randglia zeigt stellenweise Vermehrung und Anhäufung, sie ist diffus vermehrt, sie umhüllt die Ganglienzellen. Im Bereiche der Olive perivaskuläre Gliawucherung. Zellschattenbildung mit Neuronophagie ist zu beobachten. Auch die Stäbchenglia ist reichlich vorhanden. Das Ependym ist zart, ein Schnitt im oberen Drittel der Medulla zeigt die gleichen Veränderungen. Auffallend ist das reichliche Vorhandensein der Glia.

Stammganglien: Soweit die Meningen hier getroffen sind, sieht man deutliche Exsudate im Bereiche dieser. Im Bereiche der Stammganglien bestehen ein Ödem und eine Hyperämie. Die Blutgefäße voll mit weißen Blutkörperchen zum Unterschied vom vorigen Schnitt, wo Erythrozyten vorhanden waren. Aber auch an manchen Gefäßen sieht man deutliche Infiltrate, die nicht reichlich sind. Um die Gefäße herum liegen mächtige Exsudate mit Makrophagen und Rundzellen. Deutliche Kapillarneubildung und Sproßbildung. Auch die perivaskulären Desintegrationen sind angedeutet. Der Gliamantel, besonders an Kapillarverzweigungen, ist sehr stark. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind diffus verstreut, man kann nie von einem besonderen Befallensein eines Gebietes sprechen. Wabig-vakuoläre Degenerationen, Schwellung des Kernes, besonders der kleinen Ganglienzellen. Schrumpfungsprozesse sind überall aufzufinden. Im Striatum eine Verminderung der großen Zellen. Ganze Felder mit ausgefallenen Zellen. Die Glia bildet Rosetten, sie umklammert die Ganglienzellen. Auch Gliaknötchenbildung ist vorhanden. Neuronophagie mit Zellschattenbildung, wenn auch selten, ist aufzufinden. In der Insel steht der Schrumpfungsprozeß besonders der Pyramidenzellen im Vordergrund. Sehr reichlich ist die Randglia.

Temporalrinde: Sehr viele Leukozyten in den Venen. Im Mark ein kleines Infiltrat. Gliaknötchen. Perivaskuläre Gliarosetten. Starke venöse Stase und arterielle Hyperämie. Starkes Hirnödem. Im Mark eine Kapillare mit perigliösem Mantel und nekrotischer Zerstörung des Gewebes. Geschrumpfte amöboide Glia. Wucherung der marginalen Glia. Die Ganglienzellen meist vom Schrumpfungsprozeß ergriffen. Meningitis serosa fibrosa.

Wurmgebiet und Nucleus dentatus: Die meningealen Veränderungen sind

hier weniger ausgesprochen, immerhin noch sichtbar. Die Hyperämie im Stratum granulare ist auffallend, auch Schwund der Kerne ist vorhanden. Erkrankung der Purkinjeschen Zellen. Homogenisation, Tigroidschwund, Schwellung der Ganglienzellenfortsätze. Neuronophagie mit Zellschattenbildung. Gliawucherung. Im Bereiche des Nucleus dentatus sind die Veränderungen sehr geringgradig. Im Mark ist der periglöse Mantel um manche Kapillaren sehr deutlich. Die Glia zeigt die Tendenz, in Gruppenform aufzutreten. Amöboide Glia ist auch aufzufinden.

Zusammenfassung.

Betrachten wir diesen Fall, ein acht Jahre altes Kind, das an Diphtherie zugrunde gegangen ist. In diesem Fall fehlen klinische Angaben vollständig. Es ist erstens zu bemerken, daß ein Ödem und eine Hyperämie in allen untersuchten Stellen des Zentralnervensystems besteht. Während die Blutgefäße im Bereiche des Cerebellums und der Medulla oblongata mit roten Blutkörperchen gefüllt sind, fällt es auf, daß diese im Bereiche der Stammganglien und in dem Temporallappen mit weißen Blutelementen strotzend gefüllt sind. Die Meningen in Form einer Meningitis serosa fibrosa verändert. Am wenigsten sind die Meningen des Cerebellums betroffen. Schon in der Medulla oblongata treffen wir an den Gefäßen seröse Ausschwitzungen, die Makrophagen, vereinzelte Lymphozyten enthalten. Schwere Veränderungen im Bereiche der Olive und im Gebiet der Substantia reticularis. Der degenerative Prozeß an den Ganglienzellen schreitet bis in die Fortsätze fort. Reaktive Erscheinungen von Seite der Glia. Sie ist diffus vermehrt, Wucherungen der Glia und Gefäße. Im Bereiche der Stammganglien kommt wieder die diffuse Gliawucherung zum Vorschein. Nun treffen wir hier auch an manchen Gefäßen perivaskuläre Infiltrate und mächtige seröse Exsudatmengen. Nur im Striatum ist die Verminderung der großen Ganglienzellen auffallend. Auch Gliaknötchen sind anzutreffen. Mächtig entwickelt sind die perivaskulären Desintegrationen, die sich bis zu einem Status cribrosus steigern. Im Bereiche des Schläfelappens mächtige Gliawucherungen um die Kapillaren und Nekroseherde in der Umgebung einer Kapillare. Auch hier ist im Mark ein Infiltrat aufzufinden. Im Bereiche des Cerebellums schwere Veränderungen an den Purkinjeschen Zellen, Neuronophagie, Tigroidschwund, Homogenisation und Schwellung der Fortsätze. Die Zellen des Nucleus dentatus sind relativ gut erhalten, nur die Glia zeigt hier reaktive Erscheinungen. Somit haben wir im ganzen Falle eine reaktive Erscheinung von Seite der Glia. Die Noxe scheint somit nach diesen Befunden im Zentralnervensystem angegriffen zu haben, deshalb die reaktive Erscheinung von Seite der Glia.

Fall 4404. T., Margarete, $6^{3}/_{4}$ Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: o. B.

Persönliche Anamnese: Vor 2 Jahren Masern, vor 2 Wochen Fieber bis 39,1°. Vor 2 Tagen Schluckbeschwerden, Erbrechen. 24. September wird sie mit der Diagnose Diphtherie eingeliefert. Typische Facies diphtherica, Belag auf den Tonsillen. Geringes Ödem. Drüsenschwellung. Zyanotisch. Macht einen schwerkranken Eindruck. Bauch überall druckempfindlich. Milz nicht palpabel. Übrige Organe o. B. Wegen Unruhe Morphium. Am gleichen Tage 2500 DE. i. v. und 5×2500 intramuskulär. Am 27. September Himbeerzunge. Am 30. September Übelkeit, Erbrechen, Puls 102. Am 1. Oktober

Stimme näselnd, heiser. Am 3. Oktober immer subfebril, Brechreiz. Kurz vorübergehende Blässe, Unruhe, Extrasystolen. 5. Oktober Urtikaria. 7. Oktober Besserung des allgemeinen Befindens. 24. Oktober schwankender Gang, kann sich im Bett nicht mehr aufsetzen. Temperatur 37,5, Puls 132, Atmung 28. 5. November nachts Trachealrasseln. Temperatur 36,5, Puls 125, Atmung 24. 10. November insuffiziente Zwerchfellatmung. Kind lähmungsartig, Rasseln über der Lunge. Plötzliche Verschlimmerung, blaß, zyanotisch, ängstlich, unruhig. Mangelhafter Lidschluß. Adrenalin, Strychnin, Kochsalzinfusion. Tracheotomie. 11. November Husten lähmungsartig, grobes Rasseln auf der Lunge. Temperatur 38,6, Puls 140, Atmung 32. 12. November Bronchialatmen, allgemeine Lähmungen. Regurgitation durch die Nase, Ausfließen aus dem Munde bei Nahrungsaufnahme. Digitalis. 13. November Benommenheit, Puls 156, Zyanose, Sistieren der Atmung. Lobelin. 14 Uhr 30 Min. Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Diphtheria gravis. Polyneuritis. Tracheotomie wegen Lähmung der Glottiserweiterer.

Sektion am 14. November (Dr. Baader): Hyperplasie der Gaumenmandeln, geringe Schwellung der Hals-, Trachea- und Bifurkationslymphknoten. In der vorderen Wand eine 12 cm lange Wunde nach unterer Tracheotomie. Die Schleimhaut der Trachea, der Hauptbronchien und die der größeren Äste mäßig gerötet und geschwollen. Ödem und Stauung der Lunge. In den ausgedehnten hypostatischen Gebieten der beiden Unterlappen ganz vereinzelte frische lobulär-pneumonische Anschoppungsherde. Ausweitung der Herzgrenzen, hyaline Verdickung der Mitralsegelränder, fettige Entartung des Herzfleisches. Ödem, Stauung und fettige Entartung der Leber und Nieren. Follikelmilz. Fast ein Viertel des Organes wird eingenommen von einem scharf begrenzten, schwefelgelben Infarkt. Hyperämie der Nebennieren. Mäßige Schwellung der Gekröselymphknoten. Geringes Ödem der Darmschleimhaut. Ödem und Hyperämie des Gehirns.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata: Im Bereiche der Meningen Hyperämie und Ödem. In der Medulla ist das Ödem und die Hyperämie geringgradig. Aus den Gefäßen seröse Ausschwitzungen. Infiltrate sind nirgends vorhanden. Auffallend sind die Ganglienzellen der Oliva inf., die sich dunkel gefärbt haben und meist keine feine Struktur erkennen lassen. Im übrigen findet man in allen Gebieten wenige Veränderungen, hie und da taucht eine schwer veränderte Ganglienzelle auf, aber alles so geringgradig, daß man dies fast vernachlässigen kann. Die Glia zeigt keine reaktiven Erscheinungen. Im Markscheidenpräparat nach Weigert ist die Pyramidenbahn intakt, namentlich im Bereiche der Pyramidenkreuzung. Am Übergang von Oblongata zum obersten Halsmark leichte diffuse Aufhellung in den Hintersträngen.

In der Pons ähnelt der Prozeß dem vorigen. Kleine Hämorrhagien, État criblé mit perivaskulärem Ödem. Seröse Ausschwitzungen mit Makrophagen um die Gefäße. Die Tigroidstruktur der Ganglienzellen ist meist gestört.

Stammganglien: Deutliche Hyperämie und Ödem. Auffallend stark geblähte Venen. Kleine Extravasate, vereinzelte Lymphozyten in der Gefäßwand. Ein ausgesprochenes perivaskuläres Infiltrat ist nicht aufzufinden. Perivaskuläres Ödem, dementsprechend die Desintegrationen, die manchmal an einen Status cribrosus erinnern. Ausgedehntere Gliareaktion in Form von Gliahosen um die Kapillaren. An den Ganglienzellen sieht man Schwellung und Schrumpfung, der Kern ist meist an der Peripherie gelagert anzutreffen. Die Nissl-Struktur ist nicht erhalten. Neuronophagie und Zellschattenbildung sind oft zu finden. Die Glia ist den Ganglienzellen sehr nahe gerückt. Eigentümlichkeiten zeigt das Corpus pineale und die Commissura habenularum. Schon bei ganz schwacher Vergrößerung fallen im Corpus pineale Zellen, die teils in den Kapillaren, teils außerhalb derselben gelegen sind, durch ihr tinktorelles Verhalten auf. Es sind runde Zellen und Endothelien, die den Farbstoff (basischen) aufgenommen haben. Nur beim genauen Zusehen und Drehen der Mikrometerschraube erkennt man, daß die runden Zellen einen helleren Kern im Inneren beherbergen, der fast immer exzentrisch gelagert ist. Seine Außengrenzen sind undeutlich, denn feinste Granula bedecken seine Membran. Diese Granula sind so fein, daß man anfangs an Bakterien

denkt. Sie sind ungleichmäßig groß, sind kleiner als Kokken, aber oft auch größer. Oft kommen diese Granula außerhalb der Zellgrenzen zu liegen, man hat den Eindruck, als ob die Zellgrenzen zersprengt wurden. Die Grenzen des Protoplasmas sind bei diesen Zellen unscharf. Es finden sich im Corpus pineale zirka 400 solcher Zellen, sie liegen zerstreut in der ganzen Drüse und halten sich ziemlich streng an die Kapillaren und deren nächste Umgebung. Diese Zellen sind, wie bereits erwähnt, von Krabbe als Mastzellen bezeichnet worden. Im Häm.-Eosinpräparat sehen diese Zellen anders aus. Estens haben sie sich entfärbt, der Kern hat Radspeichenform, er liegt exzentrisch und erinnert an Plasmazellen, zum Teil auch an Makrophagen. Die Granula erscheinen bei dieser Färbung rosarot. Daher sind diese Zellen amphophil. Auch die Endothelien mancher Kapillaren und Gefäßwandzellen erinnern vollständig betreffs ihrer Granula an diese vorher genannten Zellen. Sie enthalten auch reichliche Granula und in den Häm.-Eosinpräparaten hat man Schwierigkeiten, diese Zellen zu finden. Es scheint mir, daß der gleiche Stoff beide Zellarten imprägniert hat, ein Körper, der sicherlich amphophil ist. In der Commissura habenularum unterhalb des Ependyms finden sich sowohl in den Häm.-Eosinpräparaten wie in den Toluidinpräparaten Bildungen, die an Corpora arenacea erinnern. In den Häm.-Eosinpräparaten kann man deutliche Schichtung dieser ringförmigen Gebilde erkennen. Im Zentrum liegt eine dunkelviolette Masse, die von einer hellblau gefärbten konzentrischen Schicht umgeben ist, und um diese wieder eine rote Masse. In der Umgebung, wo sich diese Ringe finden, besteht eine Aufhellung in der Grundsubstanz. Hier liegen veränderte Ependymzellen, die gierig den Farbstoff aufgenommen haben.

Cortex. Temporallappen: Die Meningen zeigen eine deutliche Hyperämie und Ödem. Die subarachnoidealen Zellbalken sind aufgelockert. Um die Gefäße liegen Exsudate mit Makrophagen und vereinzelten Rundzellen. Junge Fibroblasten sind überall aufzufinden, es besteht somit das Bild der Meningitis serosa. Im Bereiche des Markes besteht ein beträchtliches Ödem. Perivaskuläres Ödem. Seröse Ausschwitzungen und Rundzellen (Lymphozyten). Auch in der Adventitiawand findet man vereinzelte Rundzellen. Blutungen aus den Gefäßen. An der Grenze von Rinde und Mark findet sich eine Vene, die beträchtliches perivaskuläres Infiltrat aufweist. Etat criblé. In der Rinde ist das Kapillarnetz und Kapillarneubildung zu sehen. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind meist in Form von Schwellung kenntlich. Die Glia ist den Ganglienzellen sehr nahe gerückt. In der Parietalrinde sind die meningealen Veränderungen die gleichen. Deutliches Hervortreten der Kapillaren in der Rinde mit Endothelneubildung. Die Randglia ist sehr reichlich, sie ist das Spiegelbild der meningealen Veränderungen. An den Ganglienzellen herrscht der Schrumpfungsprozeß vor. Sklerosierte Zellformen besonders der Pyramiden sind häufig. Die Achsenzylinder sind auch geschrumpft, geschlängelt und lassen sich auf weite Strecken verfolgen. Neuronophagie mit Zellschattenbildung. Die Glia ist um die Ganglienzellen verdichtet. Das Protoplasma der kleinen Ganglienzellen ist zerfallen. In der Rinde wäre noch die perivaskuläre Lichtung der Ganglienzellen zu erwähnen. Im Mark die gleichen Veränderungen wie vorher. Die Markscheidenpräparate aus diesen Teilen der Rinde ergeben folgendes: Im kortikalen System diffuse Lichtung der radiären und superradiären Faserung. Auffallend ist, daß die tangentielle Faserung relativ gut erhalten ist. Entmarkungen, welche weit höher sind, als dem Lebensalter entspricht.

Cerebellum Cortex: Im Bereiche des Zerebellums sind die Meningen frei. Ödem und Hyperämie bestehen nur im Mark. Die Molekularschicht zeigt eine Anreicherung von Glia. Die Ganglienzellen zeigen zum Teil Veränderungen, Tigrolyse, Ansammlung des Tigroids, an der Peripherie Schwellung des Achsenzylinders. Die Glia ist reichlich vorhanden und diffus vermehrt.

Zusammenfassung.

$6^3/_4$ Jahre altes Mädchen, das im ganzen 54 Tage diphtheriekrank war. Neurologische Symptome zeigte das Kind folgende: Polyneuritis, insuffiziente

Zwerchfellatmung. Ataxie, Unmöglichkeit, im Bette aufzusitzen, mangelhafter Lidschluß, allgemeine Lähmungen, Lähmung der Glottiserweiterer. Es sei schon hier hervorgehoben, daß der größte Teil der Symptome nicht geklärt werden konnte, da uns das Rückenmark und die peripheren Nerven nicht zur Verfügung standen. Die nach zirka achtzehn Stunden vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund: Pneumonia lobularis lobi inf., pulm. utriusque. Dilatatio cordis. Degeneratio adiposa cordis, hepatis, renum. Infarctus lienis. Oedema et hyperaemia cerebri. Der Gefäßapparat ist im Vergleich zu den anderen Fällen weniger geschädigt. Aber immerhin beweisen die Blutungen, daß er auch gelitten hat. Hyperämie und Ödem sind überall vorhanden. Auch Desintegrationen sind aufzufinden. Die Reaktion von Seite des Mesoderms ist im Vergleich zu unseren anderen Fällen beträchtlich. Denn wir finden außer serösen Ausschwitzungen mit Makrophagen und vereinzelten Rundzellen in der Adventitiawand reichliche perivaskuläre Infiltrate an einzelnen Stellen, wie z. B. im Mark des Temporallappens. Die meningealen Veränderungen in Form einer Meningitis serosa fibrosa würden auch in diesem Falle genügen, um die klinische Diagnose Polyneuritis zu erklären. In der Medulla treffen wir lokalisatorisch die veränderten Ganglienzellen der Oliva inf., aber auch in anderen Teilen sind die Ganglienzellen erkrankt. Der Prozeß ist diffus und betrifft aber nicht alle Ganglienzellen und deshalb ist es unmöglich, zu lokalisieren. Dagegen kann man die Oliven, wo keine Ganglienzelle verschont ist, hervorheben. Ich konnte mich mehrmals überzeugen, daß die Unterscheidung eines phylogenetisch älteren und eines phylogenetisch jüngeren Teiles der Olive in bezug auf Scharlach und Diphtherie unmöglich ist. Es ist meist die ganze Olive erkrankt. Dies bezieht sich auch auf die Nebenoliven. In diesem Fall steht der Schrumpfungsprozeß im Vordergrund. Auch in der Brücke und in den Stammganglien ist es unmöglich, den krankhaften Prozeß zu lokalisieren. Im Cortex ist Sklerosierung der Pyramidenzellen mit gleichzeitiger Schrumpfung der Fortsätze anzutreffen. Auch die Purkinjeschen Zellen sind erkrankt. Die Glia zeigt sicherlich Proliferationserscheinungen, indem sie erstens diffus vermehrt ist und zweitens sich um die Kapillaren konzentriert und dicke Gliahosen bildet. Nicht nur die ektodermale Reaktion, sondern auch die mesodermale Reaktion ist im Vergleich zu den anderen Fällen groß. Das Endothel zeigt Proliferationserscheinungen. Es ist nur zu bedauern, daß das Rückenmark und die peripheren Nerven nicht untersucht wurden. Wir hätten im Rückenmark vielleicht ein poliomyelitisähnliches Bild, das bereits in einem anderen Diphtheriefall gefunden wurde. Der Fall ist aus einem anderen Grunde noch interessant, und zwar wegen seiner Eigentümlichkeiten im Corpus pineale. Hier fanden sich die sogenannten „Mastzellen" von Krabbe und Endothelien, die mit dem gleichen Stoff imprägniert sind. Dieser Stoff ist zum Teil amphophil, und wenn man sich diese als Mastzellen bezeichneten Zellen im Häm.-Eosinpräparat genauer ansieht, so kommt man bald zur Überzeugung, daß es sich nur um Plasmazellen oder Makrophagen handeln kann.

Es ist übrigens bekannt, daß postfötal Mastzellen aus Plasmazellen entstehen können (Lehner). Aber wenn ich Endothelien mit dem gleichen Stoff imprägniert finde, so wird jeder zugestehen müssen, daß der gleiche Stoff Plasmazellen imprägniert hat und Krabbe eigentlich keine Berechtigung hat, sie Mastzellen zu nennen. Im übrigen werden wir noch Gelegenheit haben, darauf zurückzukommen.

In der Commissura habenularum finden sich Corpora arenacea, ein Befund, der für ein $6^{3}/_{4}$ Jahre altes Mädchen auffallend ist. Der bakteriologische Befund in den untersuchten Teilen des Zentralnervensystems negativ; dieser Fall beweist also, daß die anatomischen Veränderungen immer die gleichen sein können.

Fall 4437. K., Viktor, 8 Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)

Familienanamnese: Mutter 3 Aborte, 3 Geschwister leben und eines von diesen machte vor 3 Wochen einen Scharlach durch.

Persönliche Anamnese: Mit 5 Jahren Masern. 9. Dezember Schwindelgefühl, Erbrechen, Halsschmerzen, Fieber. Wird ins Wilhelminenspital mit der Diagnose Diphtherie eingeliefert. Injektion 15 × 2500 DE. 10. Dezember typische Diphtherie. Stimme stark anginös, erschwerte Atmung, Drüsenschwellung, Ödem, Fötor, Isthmus verschoben, Tonsillen bedeckt von Exsudaten, Uvula geschwollen, Schlucken erschwert. Blässe. Puls 124. Rechts in der Höhe des Angulus scapulae Schallverkürzung. Klagt über Kopfschmerzen. Temperatur 38, Atmung 28, Albumen +. Injektion 30 × 2500 AE. intramuskulär, 5 × 2500 DE. i. v. Tracheotomie. 11. Dezember frische Beläge. 30 × 2500 DE. intramuskulär. 15. Dezember Urtikaria. 19. Dezember Stimme näselnd. Puls 120. Galopprhythmus. 20. Dezember Unruhe, Erbrechen, Temperatur 37,2, Puls 116, Atmung 36. 21. Dezember Schallverkürzung, Rasseln auf der Lunge. 22. Dezember Unruhe, Angstgefühl, Blässe, irregulärer Puls, Stimme lähmungsartig, Brechreiz, Jucken. 23. Dezember nach langsam Schwächerwerden der Atmung 0 Uhr 45 Min. Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Diphtherie. Tracheotomie.

Sektion am 23. Dezember (Prof. Wiesner): Status post tracheotomiam. Starke Schwellung und Rötung der Tonsillen. Reste fetziger Beläge in den Sinus supratonsillares. Dilatation beider Ventrikel. Fettige Degeneration des Herzfleisches. Parietale Thromben im rechten Herzohr. Hypostatische Pneumonie in beiden Unterlappen. Ein größerer und ein kleinerer Infarkt im rechten Unterlappen. Stauung und fettige Degeneration der Nieren, Ödem der Leber. Milz derb, vergrößert. Rötung und Schwellung der Cökalschleimhaut.

Mikroskopischer Befund.

Pons: Die Meningen, soweit sie erhalten sind, ödematös und leicht hyperämisch. Die arachnoidealen Zellbalken sind gelockert und zellreich, sie enthalten neben histiogenen Elementen wie junge Fibroblasten auch Makrophagen und Rundzellen (Lymphozyten). Das kollagene Bindegewebe hat zugenommen. Die Meningen sind verdickt. Deutliche Infiltrate um die Gefäße sind nicht vorhanden. Seröse Ausschwitzungen sind geringgradig. Die Venen meist blutleer, daher erweitert. Die Arterien voll mit roten Blutkörperchen. Im Bereiche der Brücke bestehen ein Ödem und eine Hyperämie sowie kleine Blutaustritte. Die Kapillaren sind mit weißen Blutelementen gefüllt. Im Brückenfuß polynukleäre Leukozyten in den Lymphräumen einzelner Gefäße und eine Hyperämie. Randstellung der weißen Blutzellen in den Gefäßen. Seröse Ausschwitzung, Ödem der Gefäßwand und stellenweise Wandverdickung, perivaskuläres Ödem. État criblé. Leichte Gliahosen um die Gefäße. Die Ateriolen machen den Eindruck eines starren Gefäßes mit Homogenisation der Wand. Extravaskulär, scheinbar in der Gefäßwand liegen an mehreren Stellen annähernd kreisrunde Gebilde protoplasmatisch ohne einen plastischen Kern, das Plasma ist homogen, im Zentrum zwei dunkle, ein wenig rötlich metachromatisch gefärbte Kugeln, annähernd der Größe eines Erythrozyten ent-

sprechend, die ganze Peripherie des Gebildes ist mit ganz dunklen Kügelchen verschiedenen Kalibers ausgefüllt, es sind phagozytäre Zellen, die mit verschiedenen Abbaustoffen, wie Eisen, Pigment, Lipofuszin, Fett, beladen sind. Am häufigsten sind sie im Brückenfuß anzutreffen. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind kurz zusammengefaßt: Schwellung des Zellkernes und Zelleibes, der auffallend hell erscheint, zentrale Homogenisation und Verlagerung des Kernes. Das Tigroid liegt am Rande der Zelle. Bilder von Totalzertrümmerung des Kernes mit Kernresten. Oft findet man Ganglienzellen in ihrer Gestalt geändert, die quadratische Gestalt angenommen haben. Im Bereiche des Locus coeruleus sind die Ganglienzellen zum Teil melaninhaltig; auch hier besteht die Schwellung. Die Glia ist gequollen, sie liegt vollkommen reaktionslos. Zellschattenbildung ist vorhanden, ausgesprochene Neuronophagie besteht nicht.

Vierhügelgegend: Die Veränderungen an den Meningen sind hier nicht so auffallend wie im vorigen Schnitte, aber immerhin noch deutlich. Nun findet man zwischen den Pedunculi im Septum medianum Adventitiazellen, die stark mit Pigment beladen sind. Diese Zellen sind sehr langgestreckt. Aber nicht nur im Bereiche der Meningen, sondern auch im Hirnstamm selbst sind diese pigmenthaltigen Zellen anzutreffen. Sie liegen immer am Rande der Gefäßwand. Das Ödem ist immer noch beträchtlich, die Hyperämie ist weniger ausgesprochen. Die Zellen der Substantia nigra beherbergen im Inneren große Vakuolen, dabei Blähung und Schwellung des Zellleibes, das Tigroid kommt außerhalb der Zellgrenzen zu liegen. Die Zellen sind melaninfrei. Die Zellen des Nucleus reticularis tegmenti sind geschwollen, der Kern ist leuchtend hell. Die Glia ist gequollen. Es wäre noch zu erwähnen, daß die Venen weiße Blutelemente und Fibrin enthalten. Auch hier liegen Makrophagen, die reichlich Pigment, Eisen, Fett, Lipofuszin enthalten. Das Ependym ist zart, papillenbildend. Das subependymäre Gewebe zeigt keine Besonderheiten.

Granuläre Schicht des Frontalcortex: Die meningealen Veränderungen sind die gleichen wie in der Brücke. Nur ist die Meningofibrose viel ausgeprägter. Schon bei oberflächlicher Betrachtung des Präparates fallen die Lücken auf, die sich zwischen Rinde und Mark auffinden. Das Ödem in der Rinde ist besonders stark. Auch hier sind die perivaskulären Desintegrationen sehr ausgeprägt und erinnern an einen Status cribrosus. Im Mark sehr reichliche Ausschwitzungen aus den Gefäßen. Die Adventitiazellen und Makrophagen sind mit Pigment beladen. Es ist auffallend, wie diese pigmenthaltigen Zellen besonders reichlich an der Grenze von Rinde und Mark sind. Endarteriopathie der kleinen Rindengefäße, die auffallend starr sind und sehr plastisch hervortreten. Die Randglia zeigt leichte Vermehrung. In der dritten Schicht perivaskulär gelegene Leukozyten. Stellenweise Ausfall von Ganglienzellen, besonders in der Nähe von Gefäßen. Die großen Pyramidenzellen zeigen Schwellung des Zellleibes und der Fortsätze, aber nicht alle sind davon betroffen. An den kleinen Ganglienzellen sieht man wabig-vakuoläre Degeneration. Ein einziges Gliaknötchen findet sich in der Rinde. Im Mark Hämorrhagien und État criblé.

Vordere Zentralwindung: Im Bereiche der Meningen bestehen schwere Veränderungen. Meningofibrose. Junge Fibroblasten, Rundzellen, Leukozyten neben roten Blutkörperchen finden sich frei in den Meningen. Hyperämie mäßigen Grades Sowohl in der Rinde wie im Mark ist die Gefäßwand nicht nur der großen Gefäße, sondern auch der kleinen Arteriolen verdickt. Im Bereiche des Markes Hyperämie und Ödem. Die Gefäße sind in diesem Bereiche von einem serösen Exsudat, Fibrin, vereinzelten Rundzellen und Makrophagen umgeben. Die Glia begleitet die Kapillaren, wenn auch der Gliamantel um die Gefäße sehr geringgradig ist. An der Grenze der Rinde und Mark sind die Gefäße sehr zahlreich und im Häm.-Eosinpräparat ist es auffallend, wie die Radiärstreifung des Markes bis hinauf in die Rinde zu verfolgen ist. Die Ganglienzellenveränderungen sind wieder die gleichen wie vorher. Auch hier Lichtung in der dritten Zone. Die Glia zeigt die Tendenz, die Ganglienzellen zu umklammern. Besonders stark affiziert sind die Betzschen Zellen, aber auch nicht alle. Zentrale Homogenisation. Kernwandhyperchromatose. Partiell wabig-vakuoläre Degenerationen sind sehr diffus verbreitet.

Vordere Zentralwindung der Gegenseite: Die meningealen Veränderungen sind immer die gleichen, wenn auch die Meningofibrose weniger zum Vorschein kommt. Nun findet man hier Haufen von Leukozyten und Rundzellen frei in den Meningen gelegen. Auch hier sind die Gefäße durch ihr starkes Hervortreten sehr auffallend. Das Ödem ist wieder im Mark sehr ausgeprägt, zum Unterschied vom vorigen Schnitt ist der Gliamantel um die Kapillaren sehr reichlich. Auch die Gefäße zeigen seröse Ausschwitzungen, in denen Makrophagen, vereinzelte Rundzellen und Fibrin gelegen sind. Um die Gefäße sehr zahlreich Zellen mit verschiedenen Abbaustoffen beladen. Leichtes Infiltrat tief im Mark um manche Gefäße. Die Veränderungen in der

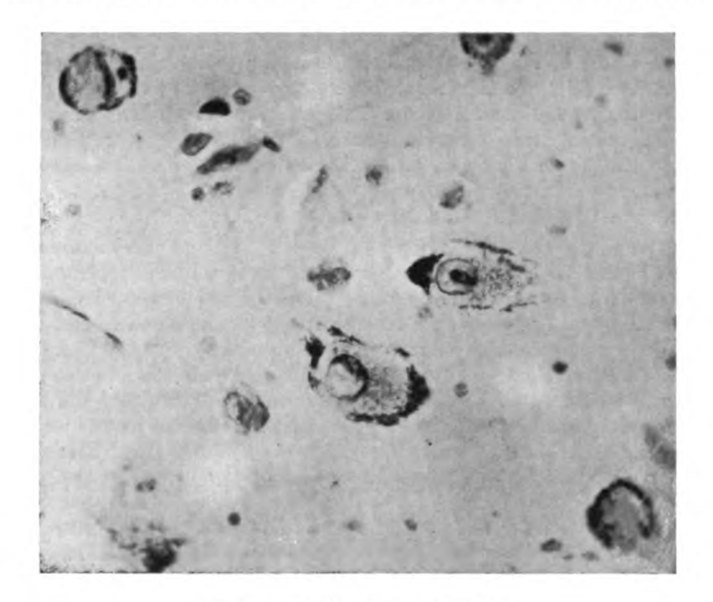


Abb. 16. Fall 4437, Diphtherie.
Ganglienzellen in Form von Schwellung, zentraler Homogenisation und Randverschiebung des Tigroids aus dem Thalamus opt. Toluidinblaufärbung.

Rinde sind immer die gleichen: zentrale Homogenisation, Schwellung des Zelleibes und Zellkernes, Formveränderungen der Ganglienzellen, Schwellung ihrer Fortsätze um ein Vielfaches ist besonders an den großen Pyramidenzellen zu konstatieren. Es liegen aber auch vollständig intakte Ganglienzellen in der Nähe. Der Prozeß ist nur stellenweise vorhanden.

Ammonshorn: Meningofibrose, eine mächtige Hyperämie ist vorhanden, das Ödem ist geringgradig. Herdförmige perivaskuläre Lichtungen im Subiculum. Perivaskulär reichlich Zellen mit Abbaustoffen. Im großen ganzen sind die Veränderungen sehr minimal.

Calcarinarinde: Im Bereiche der Rinde sind die meningealen Veränderungen stark zurückgegangen, die Meningofibrose ist nicht mehr vorhanden. Ödem und Hyperämie des Markes. Das Gewebe erinnert an einen Status lacunaris. In der Rinde sind wieder die großen Pyramidenzellen am deutlichsten betroffen, auch der Achsenzylinder zeigt deutliche Schwellungserscheinungen. Auch hier reichlich extravaskulär gelegene Zellen mit Pigment beladen.

Stammganglien: Im Caudatum ist das Ependym, soweit es erhalten ist, zart. Das subependymäre Gewebe ist sehr zellreich. Leichte Andeutung einer Ependymitis granularis. Ependymzapfen und Auflockerung. Die Gefäße in diesem Bereich sind kolla-

biert und umgrenzt von ziemlich reichlichen Exsudatmassen, in welchen sich Makrophagen, Lymphozyten und Fibrin auffinden lassen. Einzelne Gliaknötchen. An den Ganglienzellen steht der Schwellungsprozeß im Vordergrund, daneben vollständig intakte Ganglienzellen. Im thalamischen und subthalamischen Gebiet sind das Ödem und die Hyperämie sehr hochgradig. In den Gefäßen massenhaft weiße Blutelemente, darunter mononukleäre Leukozyten in überwiegender Zahl. Auch das Kapillarnetz und Kapillarneubildung sind reichlich vorhanden. Hier sind die Ganglienzellen vom Schwellungsprozeß (Abb. 16) ergriffen. Die Glia ist um die Ganglienzellen verdichtet. Im Thalamusgebiet liegt in der Nähe von Ganglienzellen eine Gruppe von den bereits beschriebenen, eigenartigen Gebilden. Man kann einen zentralen von einem peripheren Anteil in diesen Gebieten unterscheiden. Auch im Putamen sind sie aufzufinden. Auch hier erscheinen sie in Gruppenform. In der Umgebung dieser Gebilde findet sich ganz feines Pigment. Im Striatum ist reichlich Pigment diffus vorhanden. Auffallend sind die Endothelien und Gefäßwandzellen des Pallidums, sie haben sich besonders dunkelblau bis violett gefärbt und treten in den Nissl-Präparaten sehr plastisch hervor. Aber auch die Kapillaren sind mit einem basischen Stoff imprägniert. Diese Zellen finden sich in anderen Partien der Stammganglien, nur sind sie nicht so reichlich vorhanden. Nicht alle Gefäße des Pallidums enthalten diese Zellen.

Cerebellum Cortex und Nucleus dentatus: Die Veränderungen an den Meningen sind in den Hintergrund getreten. Außer einer starken Hyperämie und Ödem ist nichts Besonderes hervorzuheben. Auffallend sind die Ganglienzellen durch ihr verschiedenes tinktiorelles Verhalten. So findet man neben intakten Ganglienzellen Verklumpungen, Zellschattenbildung, Kernwandhyperchromatose, Schwellung. Die Glia umklammert die Ganglienzellen, sie ist sehr reichlich. Auch die Achsenzylinder sind geschwollen und geschlängelt. Im Bereiche des Cortex des Wurmes die gleichen Veränderungen wie im Seitenlappen. Die Purkinjeschen Zellen haben sich auch hier verschieden gefärbt, neben blassen findet man alle Stufen der Tingierbarkeit. Im Gebiete des Dentatus und Markes Wandverdickung der Gefäße. Ödem und perivaskuläre Desintegrationen. Die Ganglienzellen des Dentatus zeigen neben Schwellung auch Schrumpfung. Der Prozeß ist ziemlich schwer. Zellausfälle, an diesen Stellen Glia vermehrt. Auch partiell wabig-vakuoläre Degenerationen sind auffindbar. Perivaskulär gelegene Zellen, die mit Pigment, Eisen und Fett beladen sind.

Zusammenfassung.

Acht Jahre altes Kind erkrankt an einer Diphtherie, die zirka vierzehn Tage gedauert hat. Aus der Anamnese des Kindes geht hervor, daß die Schwester einen Scharlach durchmachte und zur Zeit der Erkrankung als Rekonvaleszentin mit ihm in Berührung kam. Das Kind wies keine neurologischen Symptome auf. Die im Verlaufe von zehn Stunden vorgenommene Sektion ergibt folgenden Befund: Diphtheria tonsillum. Dilatatio cordis ventriculi utriusque. Degeneratio adiposa myocardii. Thrombosis partialis in auriculo cordis dextri. Infarctus lobi inf. pulm. dextri. Hyperaemia passiva et degeneratio viscerum.

Der histologische Befund in den untersuchten Teilen des Zentralnervensystems ergibt folgendes: Ein Ödem und eine Hyperämie von wechselnder Stärke. Die Gefäße begleitet ein perivaskuläres Ödem. Seröse Ausschwitzung, in der Makrophagen und vereinzelte Rundzellen sich finden. Dem Ödem entsprechend gehen die perivaskulären Desintegrationen, die am meisten an der Grenze von Rinde und Mark und im Mark selbst sich finden, und zu einem Status cribrosus führen. Die Gefäßwände sind in diesem Fall schwer ge-

schädigt. Schon die Verdickung der Gefäßwand und das starre Hervortreten der Arteriolen mit Homogenisation der Gefäßwand beweisen zur Genüge, daß wir es hier nicht mit einem funktionellen Zustand der Gefäße zu tun haben, sondern mit einem anatomisch nachweisbaren geschädigten Prozeß der Gefäße. Die meningealen Veränderungen sind sehr ausgesprochen: Meningitis serosa, fibrosa und in der vorderen Zentralwindung sogar Übergang in eine serös-zellige Leptomeningitis. Das Kind hat zu Lebzeiten nach der Krankengeschichte außer Kopfschmerzen keine sonstigen meningealen Symptome gezeigt; es ist unmöglich, die Unruhe, die das Kind zwei bis drei Tage vor dem Tode gezeigt hat, auf die Meningen zurückzuführen. Diese Diskrepanz zwischen anatomischem Befund und klinischen Symptomen ist auch bei anderen Krankheiten, besonders bei Infektionen, oft zu sehen. Dies hat seinen Grund in der Tatsache, daß die anderen Symptome die meningealen überdecken. Die Veränderungen am Parenchym sind diffus. Schon in der Brücke ist es unmöglich, eine Lokalisation der Veränderungen zu machen. In der Vierhügelgegend ist die Substantia nigra zum Teil schwer erkrankt. Im Cortex sind die Zellen der dritten Schicht am meisten betroffen: Hier Ausfälle von Ganglienzellen und das Betroffensein der Betzschen Zellen. Es scheint überhaupt, daß die dritte Schicht eine besondere Empfindlichkeit zeigt. Aber auch nicht alle Betzschen Zellen sind erkrankt, man findet daneben immer intakte Zellen. Am wenigsten ist das Ammonshorn und die Calcarina affiziert. Die Calcarina scheint überhaupt der Noxe einen großen Widerstand zu leisten, wie dies auch bei vielen anderen Krankheiten der Fall ist. Es fällt mir immer wieder auf, daß das Ammonshorn in unseren Fällen von Scharlach und Diphtherie, aber auch wenn sie kompliziert sind durch eine Polyarthritis, die geringsten Veränderungen aufweist. Das steht in einem gewissen Gegensatz zu den Befunden anderer Autoren, bei anderen Krankheiten, wie z. B. Spielmeyers und seiner Schüler, denen das Ammonshorn als eine sehr empfindliche Stelle erscheint. Ich finde zwar im Ammonshorn minimale Veränderungen in Form von Lichtungen, Veränderungen der großen Pyramidenzellen, aber diese sind so minimal, daß man sie ruhig vernachlässigen darf. Anders steht es mit dem Kleinhirn. Auch in diesem Falle sind die Veränderungen besonders im Nucleus dentatus und zum Teil in den Purkinjeschen Zellen so ins Auge springend, daß ich hier die gleichen Bilder bekomme, die Spielmeyer beim Typhus abdominalis, Gasödem und anderen Krankheiten erhoben hat. Besonders der Nucleus dentatus war in diesem Falle schwer affiziert. Es scheint mir, daß die Ganglienzellen des Dentatus eine viel größere Empfindlichkeit zeigen als die Purkinjeschen Zellen, die, wie allgemein bekannt, als die empfindlichsten angesehen werden. In den Stammganglien, wo der Prozeß am Parenchym diffus ist, ist die Anwesenheit der großen mononukleären Zellen in der Blutbahn auffällig. Man hat Mühe einen neutrophilen polynukleären Leukozyten zu finden, ein Befund, der sich in mehreren Fällen sowohl bei Scharlach als auch bei Diphtherie wiederholt. Im Pallidum kommen in diesem Falle wieder die dunklen Gebilde, seien es Endothelien, seien es Gefäßwand-

zellen, die mit feinsten Granulis besät sind, zum Vorschein. Sie sind sicherlich auch in anderen Gebieten aufzufinden, aber sie kommen hier nur ganz vereinzelt vor. Im Pallidum ist ihre Anzahl auffällig. Hier wollen wir noch den Abbauprozeß, der in diesem Fall sein Maximum erreicht hat anschließen. Diese Abbauprodukte finden sich in allen Teilen des Zentralnervensystems. So finden wir Zellen in und außerhalb der Gefäßscheide mit Pigment, sei es Lipofuscin, sei es Blutpigment, sei es Eisen, sei es Fett, sei es Imprägnation eines basischen Stoffes der Kapillarwand, der Endothelien des Pallidums usw. beladen. Dies erinnert an die Befunde von Hotzen, der bei Diphtherie in der quergestreiften Muskulatur reichlich mit Fettfarbstoffen färbbares Pigment und Verfettung nachweisen konnte. Diese Abbaustoffe liegen immer in der Nähe von Gefäßen. Wir sehen also, daß sie nicht nur in der quergestreiften Muskulatur anzutreffen sind, sondern auch im Gehirn. Bezüglich des bakteriologischen Befundes sei zuerst daran erinnert, daß im Herzen eine Thrombose bestanden hat. In diesem Falle ist es uns nun gelungen, die bereits erwähnten eigenartigen Gebilde in den Stammganglien nachzuweisen. Sie fanden sich um Ganglienzellen gelagert. Nach den Abbildungen von Klarfeld handelt es sich hier offenbar um Mykosen. Es ist ein Fall von isolierter Diphtherie, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht. Die Schwester des Kindes ist Scharlachrekonvaleszentin. Nach dem histologischen Befund hat es den Anschein, daß hier kein reiner Diphtheriefall vorliegt. Die Veränderungen, die der Fall bietet, sind für eine reine Diphtherie zu schwer. Außer diesen Mikroorganismen ist es uns nicht gelungen, andere Arten von Mikroorganismen nachzuweisen. Bezüglich der Gliareaktion zeigte dieser Fall eine Reaktion in Form der Verteidigung. Die Gliahosen um die Kapillaren beweisen diese Annahme zur Genüge. Auch Gliaknötchen sind aufzufinden, aber immerhin ist dies nicht häufig. Nur auf unsere Fälle bezogen ist die Gliareaktion in diesem Falle gut ausgebildet. Auch die mesodermale Reaktion ist angedeutet, aber von einem offensichtlichen entzündlichen Prozeß außer vielleicht der Meningen in der vorderen Zentralwindung ist keine Rede. Wir müssen den Fall, und zwar seine Veränderungen im Zentralnervensystem, als eine Begleiterscheinung des entzündlichen Prozesses im Organismus durch die Diphtherie und ihre Komplikationen verursacht auffassen.

Fall 4440. B., Franz, $2^1/_4$ Jahre alt. (Kurzer Auszug aus der Krankengeschichte.)
Familienanamnese: Einzige Schwester macht einen Scharlach durch.

Persönliche Anamnese: Mit 15 Monaten Pertussis. Jetzige Erkrankung: Seit 1 Woche Schnupfen. Fieber bis 37,5° C. Vor 3 Tagen wurde in einer Ambulanz eine Stomatitis diagnostiziert. Am 16. Dezember Fieber bis 39°, Husten. Vor 1 Monat ein Diphtheriefall im Hause. Am 17. Dezember wird das Kind ins Wilhelminenspital mit der Diagnose Diphtherie eingeliefert. Am 18. Dezember dicke, graue Beläge auf den Tonsillen, Velum palat. und Uvula. Deutliches Membranflottieren, Blässe, Zyanose, mächtige Drüsen, Tracheotomie, Asphyxie, Adrenalin, Senfbad usw. Besserung. Am 20. Dezember Nasenlöcher stark geschwollen, aus denen ein schleimig-eitriger Ausfluß tropft. Blasenbildung beim Atmen, Temperatur 38,6° C, Puls 152, Atmung 36, unregelmäßig. Rasseln auf beiden Lungen. Milz nicht palpabel. Die Kanüle wird entfernt. Am 22. Dezember Einführung der Kanüle wegen Unruhe, Zyanose, Behinderung der

Atmung. Adrenalin usw. Temperatur 37,1⁰ C, Puls 120, Atmung 63. Agonal Zyanose, pulslos, leise Töne, Atmung unregelmäßig, Cheyne-Stokesches Atmen. Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Croup descendens. Tracheotomie.

Sektion am 23. Dezember (Dr. Baader): Ödem und Hyperämie der Schlundorgane, der hinteren Rachenwand und des Kehlkopfeinganges. An der Hinterseite des Gaumensegels Belegreste. An Gaumenmandeln und an der Hinterwand des Rachens gereinigte Geschwüre. Die Stimmbänder sowie die Schleimhaut der Luftröhre und der großen Bronchialäste mit Membranen bedeckt. In der Luftröhrenwand die etwa 10 mm lange, mißfärbig belegte Wunde nach Luftröhrenschnitt; etwa 15 mm darunter ein Dekubitalgeschwür. Schwellung und Hyperämie der Hals- und besonders der Bifurkationslymphdrüsen. Im linken Brustfellsack etwas hämorrhagische Flüssigkeit. Schwellung und Hyperämie der Schleimhaut, der Äste des Bronchialbaumes. Die Spitze des linken Oberlappens und der beiden Unterlappen wird von dichtstehenden lobulärpneumonischen Herden eingenommen. Ausweitung des Herzens. Fettige Entartung des Herzfleisches. Stauung und fettige Entartung der Leber. Ödem der Gallenblasenschleimhaut. Ödem, Stauung und schwere fettige Entartung der Nieren. Die Nebennieren verschmälert. Milzschwellung mit Stauung und mäßiger Follikelhyperplasie. Stauungskatarrh der Magen-Darmschleimhaut, in ihr mäßig zahlreich alte und frische Blutungen. Schwellung und Hyperämie der Gekröselymphdrüsen. Ödem und Stauung des Gehirns.

Mikroskopische Untersuchung.

Medulla oblongata: Ödem und Hyperämie der Meningen, in der Umgebung der Gefäße seröse Ausschwitzungen. Die Gefäßwand ist gequollen. Im Bereiche der Medulla sind das Ödem und die Hyperämie geringgradig. Vereinzelte Blutungen ins Parenchym. An den Ganglienzellen ist die zentrale Homogenisation vorherrschend. Auffallend dunkel haben sich die Ganglienzellen der Oliva inf. gefärbt, sie sind geschrumpft, sie lassen meist keine feinere Plasmastruktur erkennen. Stellenweise Zellausfall in der Olive. Die großen Zellen des Nucleus ret. sind zum Teil schwer erkrankt in Form von Schwellung bei Randverschiebung und Gerinnung des Tigroids. Die Glia zeigt keine nennenswerten Erscheinungen.

Pons: Die Meningen zeigen die gleichen Veränderungen. Das Ödem und die Hyperämie sind geringgradig. Die letztere kommt besonders im Gebiete des Locus ceruleus zum Vorschein, wo auch das Kapillarnetz sehr stark hervortritt. In den Gefäßen finden sich homogene, bläuliche Kugeln, offenbar veränderte Blutelemente (Abb. 22), die vom Farbstoff intensiv tingiert sind. Es handelt sich wahrscheinlich um hämolytische Prozesse. Mitunter bilden diese Körper eine zusammenhängende Masse, die von nicht geschädigten roten Blutkörperchen umgeben ist. Diese Veränderungen des Blutinhaltes finden wir in den nächstfolgenden Schnitten immer wieder. Auffallend ist ferner die große Zahl von großen mononukleären Zellen im Blutinhalt. Sonst besteht eine diffuse Zellerkrankung im Tegmentum pontis, und zwar in den Raphekernen, in der Substantia reticularis und im Locus coeruleus. Die Ganglienzellen des Locus coeruleus scheinen doch am meisten betroffen zu sein, sie enthalten Melanin nur in geringem Grade, das sehr feinkörnig ist. Die Ganglienzellen sind gebläht, geschwollen, der Kern ist randständig. In diesem Gebiet kann man Neuronophagie und Zellschattenbildung beobachten.

Stammganglien: Ödem und Hyperämie mäßigen Grades. Fibrinoide Thromben, Fibrinausschwitzungen. In der Capsula interna enthalten die Venen Bakterienhaufen, im Pallidum findet sich auch eine Kokkenembolie. Im Grampräparat erkennt man an diesen Stellen grampositive Streptokokken. Die Veränderungen an den Ganglienzellen sind diffus verstreut in Form von zentraler Homogenisation, Verklumpung des Tigroids, wabig-vakuolärer Degeneration nebst Schwellung mancher Fortsätze. Von einem besonderen Befallensein eines Gebietes ist keine Rede. Im Thalamusgebiet ist die Glia um die Ganglienzellen ein wenig verdichtet, hier findet sich auch ein kleiner Kapillarinfarkt.

Cortex.

Calcarina: Ödem der Meningen. Enorme Erweiterung der Venen. Die Arterien sind kontrahiert. Quellung der Gefäßwand. Thrombenbildung. Die Meningen zeigen eine leichte Vermehrung histiogener Elemente. Leichte Endarteriopathie im Bereich der Meningealgefäße. Das Ödem ist weniger in der Rinde als im Mark ausgesprochen. Die Rindenschichten sind gut erhalten. Im Mark sind die Venen voll mit Blut. In den Kapillaren des Markes sieht man rote Blutkörperchen, die einen dunklen Farbton angenommen haben, was auf einen hämolytischen Prozeß hinweist. Lackartige Gerinnung des Blutes. Blähung der Kapillaren mit perivaskulärer Gliareaktion, leichte Wucherung von Adventitiazellen. In einer Kapillare fand sich eine Kokkenembolie. In der Rinde starke Blähung der Venen, dadurch werden die Ganglienzellen förmlich weggedrängt und sie haben an Färbung stark eingebüßt.

Ammonshorn und Uncus-Gebiet: Subependymäre Gliawucherung, leicht herdförmige Zellichtungen im Sommerschen Sektor. In der Pyramidenschicht wenig Veränderungen.

Vordere Zentralwindung: Die Meningen ödematös und hyperämisch. Die Venen mächtig erweitert, zum Teil mit Blut gefüllt. Die Meningen zeigen besonders an der Windungskuppe Vermehrung histiogener Elemente. Seröse Ausschwitzungen aus der Gefäßwand. Gerinnungsprozesse in den Blutgefäßen. Fibrinoide Thromben. Ein deutliches Infiltrat läßt sich nirgends wahrnehmen. Die Rinde und das Mark zeigen sehr zahlreiche Kapillaren, um die Gefäße Blutextravasate, perivaskuläre Desintegrationen. Auch in diesem Präparat zeigen die Ganglienzellen stellenweise Veränderungen. Sehr schwer erkrankt sind die Betzschen Zellen. Sie haben vielfach ihre Pyramidenform aufgegeben, sind kolossal gebläht, das Protoplasma an einer Ecke fast immer tigrolytisch. Sonst herrscht wabig-vakuoläre Degeneration oder zentrale Homogenisation vor. Die Randglia ist vermehrt, Schwellung der Glia.

Vorderes Stirnhirn: Beim Herausschneiden der Stücke war das Vorhandensein einer Leptomeningitis wahrscheinlich. In der Tat findet man im Bereiche der Meningen schwere Veränderungen, mächtige Exsudate mit Makrophagen und Rundzellen, die Pia ist nicht mehr zart, das Blut in den Gefäßen sedimentiert und hämolytisch verändert. Starke Fibrinmassen intravaskulär. Mächtiges Ödem und Hyperämie in der Rinde und im Mark. Im Mark sind die Veränderungen ziemlich schwer, und man findet um die Gefäße Blutextravasate. Auch hier sind Gefäße, die vereinzelte Rundzellen (Lymphozyten) in der Adventitia beherbergen. Das ganze Mark zeigt in der Nähe der Gefäße Aufhellungen im Hämatoxylin-Eosinpräparat. Perivaskuläre Desintegrationen sind sehr ausgebildet. Die Glia ist reichlich, sie begleitet die Kapillaren. Perivaskuläre Gliarosetten. Eine Kapillarneubildung ist öfters wahrzunehmen. Diffuse plasmatische Wucherung der Glia. Die Schichten der Rinde sind gut erhalten. An den Ganglienzellen steht im Vordergrund die Schwellung. Wabig-vakuoläre Degeneration und zentrale Homogenisation. Das Tigroid ist an der Peripherie gelagert. In einer Kapillare der vierten Schicht eine Kokkenembolie. Die Randglia ist mächtig gewuchert, sie ist das Spiegelbild der meningealen Veränderungen, auch zeigt die Glia hier die Tendenz, in herdförmiger Wucherung aufzutreten. Neuronophagie und Zellschattenbildung sind aufzufinden. In einzelnen Venen des Markes findet man im Lumen Haufen, die schon im Hämatoxylin-Eosinpräparat als Bakterien zu erkennen sind. Es sind grampositive Streptokokken, die meist von Fibrin umfaßt sind, daneben liegen im Lumen zerfallende Leukozyten. Die Bakterien liegen in einem vollständig reaktionslosen Gewebe. Nur in der Nähe einer Vene, die im Lumen einen Haufen von Bakterien beherbergt, findet man in der weißen Substanz ein sehr ausgedehntes Gliastrauchwerk (Abb. 17).

Kleinhirn, Rinde und Nucleus dentatus: Hier sind die meningealen Veränderungen sehr geringgradig. Das Ödem ist weniger ausgesprochen. Das Kapillarnetz in der Zona molecularis auffallend dargestellt. In der Zona ganglionaris findet man die Ganglienzellen, die sich verschieden gefärbt haben, neben dunklen blasse; die ersteren sind geschrumpft, die letzteren geschwollen. Der Kern liegt oft am Rande

der Zellen. Auch Schwellung der Fortsätze ist zu beobachten. Neuronophagie der Purkinjeschen Zellen. Vermehrung von Glia in der Lannois-Paviotschen Schicht. Gliastrauchwerkbildung weit in die Molekularzone hineinreichend. Im Mark erweiterte Gefäße. Die Glia ist hier geschwollen, sie ist reichlich vorhanden. Schwer sind die Veränderungen im Bereiche der Rinde des Wurmes. Die Ganglienzellen sind hier noch mehr als in den Hemisphärenteilen betroffen. Der Schrumpfungsprozeß steht im Vordergrund. Verklumpung des Tigroids. Körnerschwund. Auch das Ödem ist hier ausgeprägter. Im Nucleus dentatus sind die Zellen geschrumpft, bei starkem Hervortreten ihrer Fortsätze. Gleichmäßige Affektion wie in der Oliva inf. Diffuse Gliavermehrung. Vorhandensein großer blasiger Gliakerne.

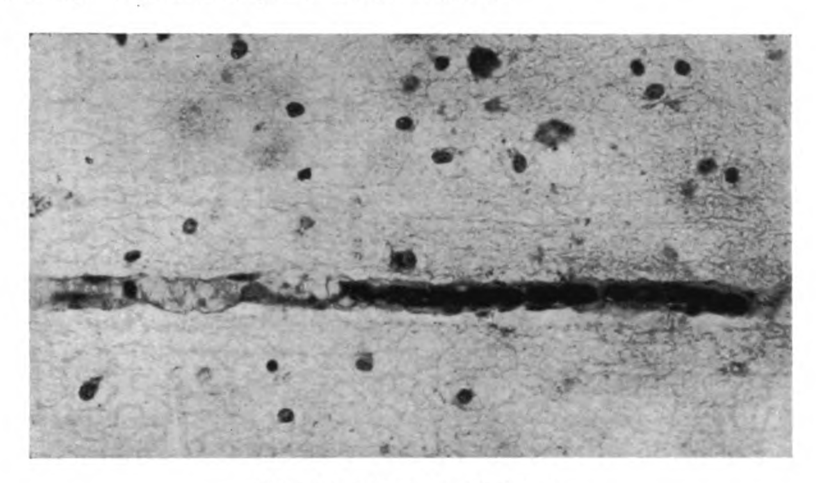


Abb. 17. Fall 4440, Diphtherie.
Eine Kapillare mit hämolytisch verändertem Blutinhalt. Toluidinblaufärbung.

Zusammenfassung.

$2^1/_2$jähriges Kind, das im ganzen dreizehn Tage diphtheriekrank war und nach der Krankengeschichte gar keine neurologischen Symptome gezeigt hat. Die im Verlaufe von 25 Stunden vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund: Tonsillitis et laryngitis et tracheitis diphtherica. Pneumonia lobularis lobi inf. pulm. utriusque et lobi sup. sin. Dilatatio cordis e myodegeneratione. Degeneratio adiposa et hyperaemia passiva viscerum. Haemorrhagiae ventriculi. Tumor lienis. Hyperaemia passiva et oedema cerebri. Der histologische Befund im Zentralnervensystem ergibt folgendes: Es muß zuerst das wechselvolle Bild des Ödems und der Hyperämie hervorgehoben werden: In den kaudalen Partien geringgradig, im Bereiche der Stammganglien und des Cortex besonders im vorderen Stirnhirngebiet sehr mächtig entwickelt. Dem Ödem entsprechend geht die Desintegration, die sich bis zu einem Status cribrosus entwickelt. Die Meningen zeigen in den kaudalen Partien fast keine Veränderungen. Im vorderen Stirnhirn sind schon deutliche Exsudatmengen um die Gefäße der Meningen, auch Rundzellen, so daß sich hier ein Bild der Leptomeningitis darbietet. Daß die Gefäßwand in diesem Fall stark gelitten hat, beweisen schon die Hämor-

rhagien; sie sind, wenn auch geringgradig, in der Medulla anzutreffen. Es muß hervorgehoben werden, daß ein hämolytischer Faktor in diesem Falle vermutlich durch die Streptokokken schwere Veränderungen des Blutinhaltes hervorgebracht hat. In den Blutgefäßen liegen eigentümliche Kugeln, die sich erst bei Durchmustern der Präparate als veränderte Blutelemente verifizieren lassen. Daneben reichlich Fibrin, Thrombenbildung, Sedimentierung des Blutes, kurz Veränderungen, die, wie bereits erwähnt, bei hämolytischen Prozessen anzutreffen sind. In der Medulla oblongata besteht eine diffuse Zellerkrankung in Form einer zentralen Homogenisation der Ganglienzellen; am schwersten sind die Ganglienzellen im Bereiche der Oliva inf., die stellenweise Ausfallserscheinungen und Schrumpfungsprozesse zeigt, betroffen. Auch in diesem Falle sind die großen Zellen der Substantia reticularis schwer erkrankt. Die Glia ist hier fast vollständig reaktionslos; sie ist selbst in ihren Zellen erkrankt. In der Brücke zeigt sich eine diffuse Zellerkrankung in den dorsalen Gebieten; im Gebiete des Locus coeruleus kann man eine Neuronophagie beobachten. Aber im großen ganzen ist auch hier die Glia reaktionslos; im Ammonshorn und im Unkusgebiet, außer einer Lichtung im Sommerschen Sektor, nichts Besonderes. Im Bereiche der Calcarina sind die Veränderungen ziemlich geringgradig, nur die Venen auffallend gebläht, schädigen unzweifelhaft die Ganglienzellen, die in ihrer Färbung eingebüßt haben. Die Meningealgefäße in diesem Bereiche zeigen eine leichte Endarteriopathie. Im Mark in einem reaktionslosen Gebiete eine Kokkenembolie. In der vorderen Zentralwindung sind die Betzschen Zellen schwer erkrankt, sie sind gebläht und geschrumpft, wenn auch andere Ganglienzellen Veränderungen aufweisen, so sind sicher die großen Pyramidenzellen am meisten betroffen. Wir wollen in der Beschreibung hier eine kurze Unterbrechung machen und vorerst das Kleinhirn betrachten. Es tritt auf einmal ein ganz anderes Bild auf, und zwar reaktive Erscheinungen von Seite der Glia; sie bildet sowohl in der Rinde wie im Mark Strauchwerkformationen, sie ist diffus vermehrt. Wir sehen, daß die Purkinjeschen Zellen des Wurmes mehr betroffen sind als diejenigen des Seitenlappens. Wir sehen weiter eine Neuronophagie, Verdichtung der Lannois-Paviotschen Schicht. Die Ganglienzellen des Nucleus dentatus sind schwer erkrankt, sie ähneln denjenigen der Olive. Von einem Infiltrat ist keine Rede. Die Veränderungen im Bereiche des Kleinhirns wollen wir hier besonders hervorheben und wir werden bei gemeinsamer Besprechung der Fälle noch Gelegenheit haben, darauf zurückzukommen.

Nun gehen wir zurück zum Cortex und betrachten das vordere Stirnhirn. Wir sehen eine schwere Veränderung im Bereiche der Meningen, die Randglia ist das Spiegelbild der meningealen Veränderungen, sie reagiert mit Vermehrung ihrer Zellen. Manche Gefäße enthalten vereinzelt Rundzellen, Wucherung des Endothels. Die Glia ist reichlich vorhanden, schwere degenerative Veränderungen an den Ganglienzellen. Ein ausgedehntes Gliastrauchwerk in der Nähe einer Vene, die Bakterien enthält. Plasmatische Wucherung von Gliazellen. In den Venen des Markes finden sich die vorher

erwähnten Bakterien. Im Bereiche der Stammganglien ist die Glia um die Ganglienzellen im Thalamus opticus verdichtet, hier ein kleiner Infarkt. In der Capsula interna sowie im Pallidum Venen und Bakterienhaufen. Diese Bakterienhaufen lassen fast immer am Rande erkennen, daß es sich um Streptokokken in ziemlich langen Ketten handelt. Es taucht nunmehr die Frage auf, wann sind diese Kokkenembolien entstanden? Sind sie ante mortem oder postmortal entstanden? Dieses letztere ist wohl nicht sicher zu entscheiden, aber unwahrscheinlich. Die schweren Veränderungen des Blutinhaltes, der Milztumor, die lobulär-pneumonischen Herde, das Vorhandensein von Bakterien in den Venen lassen eine Pyämie oder gar eine beginnende Sepsis bei Diphtherie annehmen. Somit dürfte es sich nicht um postmortale Einwanderung von Bakterien handeln. Die Gliareaktion im Bereiche der vorderen Stirnwindung und die noch lokalisierte Leptomeningitis zeigen auf das deutlichste, daß die Bakterien lange vor dem Tode hier eingewandert sind. Im Bereiche der Stammganglien wäre es doch möglich, daß sie kurz vor dem Tode in die Venen hineingelangt sind, weil die Reaktion von Seite des Mesoderms wie auch Ektoderms gleich Null ist. Diese Streptokokken haben ihren Ursprung in den lobulär-pneumonischen Herden. Demzufolge haben wir hier einen Fall von Diphtherie mit einem Befund von hämolytischen Streptokokken im Gehirn. Was auf den Diphtheriebazillus, was auf den Streptococcus haemolyticus an Veränderungen im Ektoderm zurückzuführen ist, ist schwer zu entscheiden. Es ist nicht von der Hand zu weisen, daß den Locus minoris resistentiae im vorderen Stirnhirn der Diphtheriebazillus gesetzt hat. Auch ist nicht unwahrscheinlich, daß der Diphtheriebazillus den Streptokokkus virulent gemacht hat und es ist auch nicht unwahrscheinlich, daß die vorgenommene Tracheotomie den Streptokokkus hineingebracht hat. Alles auf den Streptokokkus zurückzuführen, wäre sicherlich falsch. Daß wir den Diphtheriebazillus im Gehirn nicht nachweisen können, liegt auf der Hand, da er ja in den Hintergrund tritt; der Streptokokkus wuchert und verdeckt ihn. Diesen Prozeß im Bereiche des Stirnhirns müssen wir als eine beginnende lokalisierte Enzephalitis mit Leptomeningitis circumscripta sero-purulenta auffassen. Es ist möglich, daß die Unruhe, die das Kind einen Tag vor dem Tode gezeigt hat, auf diesen Prozeß im Bereiche des Stirnhirns zurückzuführen ist.

Gehen wir zu der gemeinsamen Besprechung der Fälle über, so müssen wir zunächst mehreres nebeneinander betrachten. Es ist für den Obduzenten eine geläufige Tatsache, daß er bei akuten Infektionskrankheiten eine Hyperämie in fast allen Organen, somit auch im Zentralnervensystem findet. Sie fehlt in unseren Fällen nicht, nur sind graduelle Unterschiede vorhanden. Es ist schwierig, zu entscheiden, wieviel auf Kosten der aktiven, wieviel auf Kosten der passiven Hyperämie zu buchen ist. Wenn wir aber bedenken, daß bei akuten Infektionskrankheiten die Noxe nicht lokal einwirkt, sondern im Blute kreist und an verschiedenen Stellen wirksam werden kann, so müssen wir vieles der aktiven Hyperämie zuschreiben. Nun kommt ja in Be-

tracht, daß der Zirkulationsapparat terminal, sei es durch Versagen des Herzens, sei es durch Versagen der Vasomotoren, in Mitleidenschaft gezogen wird und somit die Bedingungen für eine Stauungshyperämie geschaffen sind; infolgedessen dürfen wir nicht von einer reinen aktiven Hyperämie sprechen. Wie schon erwähnt, ist die Hyperämie in verschiedenen Teilen des Zentralnervensystems verschieden ausgebildet. Und zweitens ist sie in der weißen Substanz häufiger und intensiver anzutreffen als in der grauen Substanz, und besonders stark, allerdings nicht immer, an der Grenze von Rinde und Mark. In bezug auf die Hyperämie ist noch etwas auffallend, und zwar, daß diese in den kaudalen Partien des Zentralnervensystems weniger ausgesprochen ist als in den oralen Partien. Die Lagerung der Leiche kann uns dies nicht erklären. Wir müssen auch daraus schließen, daß ein Teil der Hyperämie aktiv ist.

Bevor wir auf das Ödem eingehen, müssen wir den Gefäßapparat berücksichtigen. Jeder unserer Fälle zeigte eine Gefäßschädigung. Sie spielt unzweifelhaft eine große Rolle. Die Gefäßwandschädigung hat Übergänge von leichter Quellung der Gefäßwand bis zu einer vollständigen Homogenisation der Media und Adventitia. Aber auch die Intima zeigt uns Proliferationserscheinungen. Wir haben sogar in einem Falle eine Endarteriitis obliterans mäßigen Grades. Die kleineren Arteriolen sind in mehreren Fällen starr und erinnern an das Bild der Arteriolosklerose. Auch die Blutungen, die per diapedesim entstanden sind und die im Cortex in mehreren Fällen flächenhaften Charakter annehmen, beweisen zur Genüge, daß die Gefäßwand gelitten hat. In einem Fall können wir sogar den Prozeß, der in der Niere zu einer Nephritis interstitialis haemorrhagica geführt hat, an den Arteriolen bis in den Cortex hinauf verfolgen, indem sich hier die gleichen Hämorrhagien fanden und die Arteriolen eine Endarteriopathie aufgewiesen haben. Es sind also durchwegs schwere anatomische Schädigungen der Gefäßwand von wechselndem Grade und Stärke zu verzeichnen. Man sollte erwarten, daß die vorher erwähnte Gefäßwandschädigung zu ausgedehnten Gewebsnekrosen führt. Unsere Fälle zeigen dies eigentlich nicht; immerhin sind Andeutungen vorhanden. So ist in einem Falle, wo schwere Veränderungen des Gefäßapparates im Bereiche des Rückenmarks vorhanden sind, eine Myelopathie zu verzeichnen; in einem anderen Fall, in der Umgebung einer Kapillare, eine kleine Gewebsnekrose; und wieder in einem anderen Falle ein kleiner Infarkt im Thalamus; in mehreren Fällen führte die Blähung der Venen zu Druckerscheinungen am Parenchym. Die schweren degenerativen Veränderungen im Parenchym, die wir in so vielen Fällen verzeichnet haben, sind unzweifelhaft auf die Veränderungen am Gefäßapparat zurückzuführen. Auch die Verfettung der Endothelien in denjenigen Fällen, wo Scharlachpräparate ausgeführt wurden, und die Inkrustation der Kapillaren sowie die dunklen Endothelien, die besonders in den Gefäßen des Pallidums, aber auch an anderen Stellen sich finden, beweisen zur Genüge, daß der Gefäßapparat gelitten hat. Es ist eine Sache der Unmöglichkeit, aus den anatomischen Befunden am Gefäßapparat auf die Art des Mikroorganismus zu schließen.

Umgekehrt hat es den Anschein, daß jedes Virus in unseren Fällen, sowohl der Diphtheriebazillus, der Scharlacherreger, der Streptokokkus, sei es der hämolytische bzw. nichthämolytische, oder der Pneumokokkus usw. immer die gleichen anatomischen Veränderungen am Gefäßapparat hervorrufen kann, nur mit dem Unterschied, daß die Virulenz des Erregers immer eine Rolle spielt. Je größer die Virulenz, desto stärker offenbar die Veränderungen am Gefäßapparat und am Parenchym. Somit könnten wir die mannigfaltigen Befunde erklären. Wir sind imstande, aus dem anatomischen Befund auf die Virulenz zu schließen, aber nie auf die Art des Erregers. Die volle Bestätigung unserer Annahme bekommen wir durch die Virulenzexperimente mittels Dysenterietoxins von Lotmar. Eines muß betreffs der Erreger hervorgehoben werden. Sobald man in Diphtherie- oder Scharlachfällen den Blutinhalt hämolytisch verändert findet, hat man die Berechtigung, anzunehmen, daß der hämolytische Streptokokkus mit im Spiele ist.

Zusammenhängend mit dem Gefäßapparat und der Hyperämie ist das Ödem und die Desintegration. In allen unseren Fällen ist im Zentralnervensystem ein Ödem von wechselnder Stärke vorhanden, eine Tatsache, die jedem Obduzenten bei Infektionskrankheiten sehr geläufig ist. Zunächst ist zu entscheiden, ob es sich um ein entzündliches oder um ein reines Stauungsödem handelt. Dazu ist es notwendig, auf die Befunde im Liquor cerebrospinalis einzugehen. Je nach den Befunden im Liquor cerebrospinalis spricht der Kliniker von einem Meningismus, Meningitis serosa und Meningitis purulenta und meint damit, daß beim Meningismus ein rein funktioneller Zustand, und zwar Erhöhung des Liquordruckes, vorhanden ist; die Meningitis serosa zeigt außer einer Erhöhung des Liquordruckes auch eine leichte Albumen-, Zucker-, Zellvermehrung, während die Meningitis purulenta neutrophile Leukozyten, eventuell Bakterien zeigt. Die Meningitis serosa bzw. der Meningismus ist eine häufige Begleiterscheinung von Infektionskrankheiten. Die Liquorveränderungen, somit auch das Ödem, sind Produkte des entzündlichen Prozesses im allgemeinen. Von klinischer Seite wurden speziell die Liquorverhältnisse bei Diphtherie studiert, und zwar als Basis der nervösen Komplikationen. Auch hier bestehen Meinungsverschiedenheiten. So finden Hagenau, Genin, Hallez u. v. a. Vermehrung des Albumens und eine Lymphozytose. Die anderen, wie Regan, Guinnes, Fornara u. a., nur eine Globulinreaktion, Goldsolreaktion, aber ohne Vermehrung der Zellzahl. Diese Meinungsverschiedenheiten der Autoren bezüglich des Liquorbefundes, speziell bei Diphtherie, ist ja klar; eine einmalige Untersuchung, zudem nicht am Anfang der Krankheit, kann uns nie über den Stand der Meningen Auskunft geben, es ist auch klar, daß zu verschiedenen Zeiten der Erkrankung die Liquorverhältnisse ganz verschieden ausfallen können. Eine Reihe von Autoren behauptet, daß das Ödem durch den erhöhten Wasserhaushalt bei Infektionskrankheiten oder durch Versagen der Zirkulation genügend geklärt ist (Buhl, Kraepelin). Wenn wir aber berücksichtigen, daß in unseren Fällen eine Gewebs-Gefäßalteration besteht, und daß in vielen Fällen um die Gefäße herum Rundzellen, seröse Aus-

schwitzungen bestehen und die Noxe, sei es des Streptokokkus, sei es eines anderen Bakteriums, in den Gefäßen sich findet, so müssen wir einen Teil des Ödems als entzündlich auffassen und es ist nicht daran zu zweifeln, daß der andere Teil des Ödems ein Stauungsödem durch Versagen der Zirkulation ist.

Dem Ödem folgen die perivaskulären Desintegrationen, die einmal an einen Status cribrosus, das anderemal an einen Status lacunaris erinnern. Diese Desintegrationen sind am meisten in den oralen Partien des Zentralnervensystems entwickelt, wenn sie auch in den unteren Partien nicht fehlen. So sind sie doch in den Stammganglien und im Cortex, und zwar hier an der Grenze von Rinde und Mark und im Mark selber, am meisten ausgeprägt. An der Grenze von Rinde und Mark finden sie sich nicht in jeder Windung; so ist es in einem Präparat auffallend, daß sie im Bereiche einer Windung so mächtig sind, daß man sie makroskopisch sieht, während sie im Bereiche der anderen benachbarten nicht aufzufinden oder wenigstens sehr gering sind. Es erhebt sich die Frage, was geschieht mit diesen Desintegrationen bei Kindern, die einen schweren Scharlach oder eine Diphtherie überstanden haben und am Leben bleiben. Es ist klar, daß diese Lücken später ersetzt werden müssen, also Narben entstehen.

Es ist auffallend, daß so viele Fälle mikroskopische Veränderungen an den Meningen zeigen, in Form einer Meningitis serosa bzw. Meningitis serofibrosa oder Meningitis serosa mit mehr oder minder ausgesprochenem nicht eitrigem Infiltrat. Schon im Jahre 1897 stellte Boeninghaus die Literatur der Meningitis serosa zusammen und glaubte zwei Formen unterscheiden zu können: die Meningoencephalitis acuta serosa und die Meningitis serosa interna acuta. Von Hansemann stellte fest, daß die Trübung der Meningen nicht auf eine Infiltration mit weißen Blutelementen, sondern auf eine Wucherung der fixen Elemente zurückzuführen ist; einer seiner Fälle war eine Diphtherie. Er behauptet, daß die ödematösen Zustände des Gehirns bei Infektionskrankheiten meistens entzündlicher Natur sind. Ch. Levi gelang es experimentell, eine Meningitis serosa mit abgeschwächten Bakterien, sei es Streptokokken, Pneumokokken, Typhusbazillen usw., zu erzeugen. Savada untersuchte 22 Fälle, die klinisch meningeale Symptome dargeboten haben, unter anderen auch Scharlach- und Diphtheriefälle. Fast in allen Fällen konnte er wenigstens eine Meningitis serosa diagnostizieren. In fünf Fällen konnte er den Übergang der serösen in die eitrige Meningitis feststellen. In seinem Diphtherie-Scharlachfall war klinisch Benommenheit und Delirium vor dem Exitus. Mikroskopisch fand er serös zellige Entzündung der Arachnoidea. In seinem anderen Fall von Scharlach, der klinisch anfangs Benommenheit und Delirium, später Aufregung und Tremor der beiden Hände bei klarem Sensorium zeigte, war mikroskopisch serös-eitrige Entzündung der Arachnoidea; in seinem dritten Fall begann das Leiden mit Kopfschmerzen und Erbrechen, Scharlach ohne meningeale Erscheinungen, nur Apathie. Es fand sich mikroskopisch: leichtes Ödem der Arachnoidea, Infiltration mit Leukozyten, leichte Blutungen, mäßig serös-

eitrige Entzündung der Arachnoidea. In seinem letzten Diphtheriefall war die Arachnoidea nicht verändert. Oseki, der sich mit den Meningen bei akuten Infektionskrankheiten beschäftigt hat, kommt zu folgendem Schluß: Man darf sich nie mit dem makroskopischen Befund bei der Sektion begnügen, sondern muß immer die mikroskopische Untersuchung der Meningen heranziehen, gleichgültig, ob der Patient klinische Symptome geboten hat oder nicht. Auch Kobayashi sagt in seiner Arbeit: „Wir sehen ein Ödem der Meningen, stellenweise so weit fortgeschritten, daß man von entzündlichem Ödem sprechen kann." In meinen Fällen ist die Meningitis serosa selten eine generalisierte, d. h. sich auf das ganze Bereich des Zentralnervensystems erstreckende. In den meisten Fällen ist sie eine lokalisierte. Wir treffen im Cortex eine Meningitis serosa, die aber in der Medulla außer einer Hyperämie und einem Ödem nicht mehr vorhanden ist. Dieser Unterschied besteht nicht nur an den entfernten Stellen der Meningen, schon in der gleichen Hemisphäre besteht z. B. an den Meningen des Frontallappens eine Meningitis serosa, die sogar in einem Fall in eine purulenta übergeht und im Okzipitallappen ist keine Spur von einer Meningitis. Es bestehen ein geringgradiges Ödem und eine leichte Hyperämie. Und so müssen wir die Ansicht von Oseki bestätigen, und weitergehend sagen, es genügt nie, eine Stelle an den Meningen der gleichen Hemisphäre zu untersuchen, sondern man muß viele Stellen untersuchen, um erst ein Urteil über den Stand der Meningen abzugeben. Es ist aber noch etwas Auffallendes in unseren Fällen, und zwar der meist vorhandene Mangel klinischer Symptome von Seite der Meningen außer den Schmerzen, die offenbar meist meningealen Ursprungs sind, den Kliniker aber verleiten, sie nur als neuritisch aufzufassen, eine Ansicht, die kaum zu Recht besteht. Denn die Reizerscheinungen an den Meningen genügen vollständig, um das Bild der „Pseudopolyneuritis" zu erklären. Savada hat alle möglichen klinischen Symptome in seinen Fällen angegeben, ohne daß sich nachweisen läßt, daß diese Symptome meningealen Ursprungs sind, da sie zumeist auf das Cerebrum zurückgeführt werden können. Wir könnten aus unseren Krankengeschichten genügend solcher Symptome hervorheben. Es ist sicherlich unrichtig, z. B. Benommenheit, Unruhe oder Delirien vor dem Exitus auf die Meningen zu beziehen. Dazu gibt es genug anatomische Veränderungen am Cerebrum, z. B. Kokkenembolien, Einwanderung von Pilzen, Veränderungen in der dritten Rindenschicht usw. In einem unserer Fälle finden wir eine ausgebreitete subpiale Blutung, die wahrscheinlich per rhexim entstanden ist. In mehreren Fällen finden sich minimale Blutungen. Solche Blutungen können auch zu Lebzeiten entstehen, können beim Überleben Anlaß zu verschiedenen Krankheitsbildern, Zystenbildung usw. geben. Und nun noch ein Wort über den sogenannten Meningismus. Nach unseren Befunden ist er anatomisch und nicht funktionell bedingt. Denn die Fälle, wo die Meningen frei von Meningitis serosa sind, beweisen nicht, daß keine Meningitis serosa in diesen Fällen bestanden hat. Sie beweisen aber, daß wir die Meningen noch zu wenig untersucht haben. Diese Fälle ohne Meningitis serosa sind in der

Minderzahl, denn, wie bereits erwähnt, kann die Meningitis serosa eine circumscripta localisata sein und dem Nachweis entgehen. Nach unseren Befunden hat die Lumbalpunktion im Verlaufe von Scharlach und Diphtherie und wahrscheinlich auch bei anderen Infektionskrankheiten, bei meningealen Erscheinungen und Aufregungserscheinungen, als Entlastung ihre volle Berechtigung. Dies bestätigt auch die klinische Erfahrung von O. Foerster, welcher der Meningitis über dem Kleinhirn nach akuten Infektionskrankheiten größte Bedeutung beimißt und durch die Lumbalpunktion in der Lage ist, das Kleinhirnbild abzubauen. Zum Schluß sei noch erwähnt, daß einer unserer Fälle eine Ependymitis granularis leichten Grades zeigte.

Betreffs der parenchymatösen Veränderungen bei Scharlach und Diphtherie werden wir uns kurz fassen; ich verweise auf die Fälle. An den Ganglienzellen laufen zwei Prozesse nebeneinander: Kolliquations- und Koagulationsprozesse. Bezüglich der Lokalisation ist es auffallend, daß in der Mehrzahl der Fälle bestimmte Gebiete vom degenerativen Prozeß an den Ganglienzellen bezorzugt sind, und zwar Oliva inf., Nucl. dentatus, Subst. reticularis und die dritte Rindenschicht besonders im Frontallappen, und zwar die großen Pyramidenzellen.

Die Ganglienzellen der Olive sind bekanntlich sehr empfindlich. Dies geht schon aus den sehr interessanten Arbeiten von v. Braunmühl hervor. Auch Kobayashi erwähnt in seiner Arbeit über Septikopyämien die Empfindlichkeit der Olive. Eng mit der Olive zusammenhängend scheint nach unseren Befunden der Nucleus dentatus eine Überempfindlichkeit gegenüber der Noxe zu zeigen. Foerster hat als erster in der 7. Jahresversammlung der Gesellschaft deutscher Nervenärzte über den sogenannten meningozerebellaren Symptomenkomplex bei fieberhaften Erkrankungen berichtet. Dieses Symptom ist ausgezeichnet durch eine zerebellare Ataxie, die erst Monate nach Überstehen der Krankheit verschwindet. Er sah dieses Bild bei tuberkulösen Kindern, die eine schwere infektiöse Erkrankung bekamen. In der gleichen Sitzung konnte Nonne über das gleiche Symptom berichten, unter anderem auch nach Scharlach. V. Braunmühl vermutet, daß neben anderen die Olive an diesem Symptom Schuld trägt. Wir möchten nach unseren Befunden am ehesten annehmen, daß die Kleinhirnsymptome auf den Nucleus dentatus und auf die Olive zurückzuführen sind, wobei die meningitische Komponente die klinischen Zeichen ohne Zweifel konstellativ verstärkt. Es ist weiterhin wahrscheinlich, daß die Ganglienzellen eine gewisse Zeit beanspruchen, bis sie sich erholt haben; während dieser Zeit besteht der Foerstersche Symptomenkomplex. Bezüglich der Subst. reticularis finden wir Angaben darüber bei Kobayashi, dem es aufgefallen ist, daß die Ganglienzellen der Subst. reticularis geschädigt sind. Er vermutete hier Zentren für den Gefäßtonus. Nach Marburg besteht die Subst. ret. als weitere Fortsetzung des Seitenhornes des Rückenmarks aus versprengten Zellen des letzteren. Jakobsohn rechnet die Zellen des Seitenhornes zum Gebiet des Sympathikus. Mogilnitzki behauptet, daß bei den septischen Formen des Scharlachs die peripheren sympathischen Zellen zunächst be-

troffen sind. Diese Tatsachen scheinen dafür zu sprechen, daß die Subst. reticularis ein vegetatives Zentrum darstellt. In einem einzigen meiner Fälle wurden die Mittelhirngebiete untersucht und ich konnte im Tuber cinereum schwere Veränderungen an den Ganglienzellen feststellen.

Es ist auffallend, daß gerade die dritte Rindenschicht bei fast allen Fällen sehr schwer ergriffen ist, was vielleicht im Sinne der Pathoklise zu deuten ist. Ebenso ist es interessant, daß die Betzschen Zellen vielfach krank sind, was klinisch von großer Bedeutung sein kann, indem man unter Umständen daraus Schlüsse auf später einsetzende Motilitätsstörungen ableiten könnte.

Die ektodermale sowie die mesodermale Reaktion ist im Vergleich mit anderen entzündlichen Prozessen im Zentralnervensystem in allen unseren Fällen eine minimale. Sie ist in den Diphtheriefällen sicherlich größer als in den Scharlachfällen. Sobald ein Scharlachfall durch eine Diphtherie kompliziert war, war auch die Gliareaktion stärker. In den Scharlachfällen ist sie meist gleich Null. Dagegen scheint mir in den Scharlachfällen eine mesodermale Reaktion ausgeprägter, die wieder in den reinen Diphtheriefällen in den Hintergrund tritt. Dies sind nur Annahmen aus meinen Beobachtungen. Es zu beweisen, wäre nötig, ein viel größeres Material zu untersuchen und darauf zu achten.

Bezüglich der Stoffwechselstörungen im Zentralnervensystem werden wir uns sehr kurz fassen. In allen unseren Fällen besteht ein Abbauprozeß, der in den Diphtheriefällen ein Maximum erreicht. Es hat den Anschein, daß der zeitliche Faktor keine so große Rolle spielt, wie man es vermuten sollte. So ist z. B. im Falle 4437 ein starker Abbau vorhanden, die Krankheit dauerte sehr kurz, und in den anderen Fällen, wo die Krankheit sich über lange Zeit ausdehnte, ist der Abbauprozeß geringer als in dem vorher genannten Fall. Die Arbeit von Hotzen, die ich schon mehrmals erwähnt habe, beweist zur Genüge, daß der Abbauprozeß bei der Diphtherie eine große Rolle spielt. Dietrich hebt die Notwendigkeit individueller Gesichtspunkte betreffs den Abbauprozeß für jeden Einzelfall hervor. Wir wollen uns nicht mit den einzelnen Abbaustoffen weiter beschäftigen, sondern nur dem metachromatischen Stoff, den wir so oft im Pallidum und im Corpus pineale angetroffen haben, zuwenden. Bevor wir darauf eingehen werden, müssen wir zuerst die von Krabbe bezeichneten Mastzellen im Corpus pineale berücksichtigen. Es unterliegt keinem Zweifel, daß diese Zellen zuerst von Dimitrowa beschrieben worden sind, die sie als Vorstadien der Kalkkonkremente aufgefaßt hat. Auch Marburg scheint sich dieser Ansicht angeschlossen zu haben, da er über diese Zellen keine eigene neue Ansicht äußert. Galasescu und Urechia haben diesen Zellen ein besonderes Interesse gewidmet und nannten sie „Cellules paravasculaires acidophiles“. Es scheint, daß die Autoren nur mit sauren Farbstoffen gearbeitet haben und so übersahen, daß sich diese Zellen auch mit basischen Farbstoffen färben lassen. Constantini fand in der Zirbeldrüse Zellen, die zuweilen Metachromasie zeigten, und er meint, daß das Vorhandensein von teils basophilen, teils azidophilen

Elementen die Annahme der inneren Sekretion stützt, denn diese Zellen nähern sich scheinbar morphologisch denen, die man in der Parathyreoidea findet. Nun kam Krabbe und unterscheidet drei Arten von Wanderzellen im Corpus pineale, und zwar die von uns beobachteten Zellen, die er als Mastzellen anspricht, dann Pigmentzellen und Zellen, die wie Plasmazellen, Leukozyten oder Abräumzellen sind. Er gibt selber zu, daß die Cellules perivasculaires acidophiles von Galasescu und Urechia und die Zellen Constantinis vollständig identisch sind mit seinen Mastzellen und behauptet, daß diese Zellen teils einen basischen, teils einen sauren Farbstoff annehmen können. Uemura erwähnt diese Zellen gleichfalls in seiner Arbeit; er hat sie sehr oft im Corpus pineale angetroffen, ohne irgend welchen Standpunkt betreffs derselben einzunehmen. Walter hat sich mit diesen Zellen nicht beschäftigt, denn bei den komplizierten Farbstoffen, die er benützt hat, sind sie ihm entgangen. In unseren Präparaten gleichen die Zellen vollständig den von Krabbe bezeichneten Mastzellen. Das gleiche Verhalten in bezug auf Farbstoffe zeigen außer diesen Mastzellen aber auch die Endothelien, die Gefäßwandzellen und die Kapillarwand, die sich mit feinsten Granulis, zum Teil metachromatisch, imprägnieren. Es ist auffallend, daß diese Inkrustation mit diesem Stoff am häufigsten im Pallidum anzutreffen ist, viel weniger in anderen Teilen des Zentralnervensystems, wo man viel seltener inkrustierte Gefäßwandzellen antreffen kann. Häufiger ist hier eine Kapillare, die sich mit dem zum Teil metachromatischen Stoff imprägniert hat. Es scheint somit, daß sich vorher um die letztgenannten Zellen der gleiche Stoff angesammelt hat. H. Schlesinger behauptet, daß er diese Mastzellen im Gegensatz zu Krabbe, der sie in jedem Fall von Erwachsenen gefunden hat, nicht so häufig angetroffen hat. Er bemerkt dazu: „Die außerordentlich wechselnde Menge dieser zelligen Elemente in verschiedenen Drüsen läßt mich daran denken, daß der terminalen Erkrankung eine entscheidende Rolle bezüglich des gehäuften Auftretens von Mastzellen zukommen dürfte." Im Institute wurde mir das Material von Schlesinger zur Verfügung gestellt. Beim Durchschauen der Präparate zeigte es sich, daß in allen Fällen diese von Krabbe genannten Mastzellen vorhanden waren. Es fiel weiter auf, daß in denjenigen Zirbeldrüsen, wo die Mastzellen spärlich vorhanden waren, reichlich Corpora arenacea und größere Kalkkonkremente gefunden wurden, und je mehr Mastzellen, desto weniger Corpora arenacea bzw. Kalkkonkremente. Die Annahme Krabbes, daß diese Mastzellen immer bei Erwachsenen vorkommen, besteht somit zu Recht. Aber es hat nach unseren Fällen den Anschein, daß sie auch bei jugendlichen Individuen vorkommen; übrigens hat auch Krabbe diese Mastzellen bei einem sechs Monate alten Fötus und bei einem 1½jährigen Kinde, das an einer Vergiftung mit Kalilauge zugrunde ging, im Corpus pineale beschrieben. Die Annahme Schlesingers, daß sie terminal entstehen, müssen wir nach unseren Befunden, speziell im Pallidum, so weit korrigieren, daß diese Zellen bei Infektionskrankheiten im jugendlichen Alter entstehen können. Das Institut stellte mir weiter Präparate von pro-

gressiver Paralyse nach Malariatherapie zur Verfügung, wo ich mich überzeugen konnte, daß diese sogenannten Mastzellen sehr häufig fast im ganzen Zentralnervensystem anzutreffen sind. Bevor wir auf die Bedeutung dieser Zellen eingehen werden, wollen wir uns mit Mastzellen im Sinne Ehrlichs befassen und sehen, ob Krabbe recht hat, sie als Mastzellen zu bezeichnen. Schon Krabbe hat hervorgehoben, daß die nach ihm benannten Mastzellen im Corpus pineale in bezug auf die Struktur des Kernes und seine exzentrische Lagerung vollständig den Plasmazellen gleichen. Auch Schlesinger hat in bezug auf den Mastzellencharakter Bedenken gehabt. Diese Zellen entsprechen bis auf den hellen Hof, der hier fehlt, und den man gewohnt ist, bei Plasmazellen anzutreffen, sonst vollständig den Plasmazellen. Nun ist bekannt, daß aus Plasmazellen Mastzellen postfötal entstehen können (Lehner). Da sich aber die Gefäßwandzellen die Endothelien und die Kapillarwand mit dem gleichen metachromatisch sich färbenden Stoff imprägniert haben, so hat man keine Berechtigung, diese Zellen einfach als Mastzellen zu bezeichnen, sondern es handelt sich offenbar um Plasmazellen, die sich mit dem gleichen Stoff imprägniert haben, wie die Gefäßwandzellen, Endothelien und Kapillaren. Der helle Hof fehlt in diesen Plasmazellen nur scheinbar, denn er ist wahrscheinlich vollständig durch die Granuli ausgefüllt und entgeht unserer Beobachtung. Und es hat den Anschein, daß diejenigen Autoren, die Mastplasmazellen anerkennen, recht haben. Warum diese Elemente besonders im Pallidum und im Corpus pineale anzutreffen sind, die sich eben mit dem zum Teil metachromatisch färbbaren Stoff imprägnieren, ist nicht leicht zu entscheiden, doch ist es auffallend, daß keine anderen Organabschnitte so oft Störungen im Kalkhaushalt zeigen, d. h. daß es oft zu pathologischer Anreicherung von Kalk oder Pseudokalk im Pallidum bzw. in der Zirbeldrüse kommt. Es wäre daher leicht möglich, daß die im Pallidum und in der Zirbel gefundenen Zellen verwandt oder gar — was nicht von der Hand zu weisen ist — identisch sind. Wir würden dann vermuten, daß in diesen Fällen sich die ersten Zeichen des organtypischen Kalkstoffwechsels abspielen und daß unter pathologischen Bedingungen diese Störung durch die Zellen besonders signifikant hervortritt.

Wenden wir uns unseren bakteriologischen Befunden zu, so ist es uns gelungen, morphologisch zwei bzw. drei Arten von Mikroorganismen in unseren Fällen im Zentralnervensystem an verschiedenen Stellen nachzuweisen: Kokken, Bazillen und die eigenartigen Gebilde, die an Pilze erinnern und auf die wir später zurückkommen werden. Unter den Kokken fanden sich Streptokokken und Diplokokken mit Kapseln, die wahrscheinlich identisch sind mit dem Friedländer-Bazillus. Die Bazillen lassen sich selbstverständlich nicht ohne weiteres differenzieren. In reinen Diphtheriefällen waren Kokken ohne Stäbchen zweimal, mit Stäbchen einmal, eigenartige Gebilde ohne Bakterienbefund einmal, in reinen Scharlachfällen Kokken ohne Stäbchen einmal; mit Stäbchen einmal; in Kombinationserkrankungen Kokken ohne Stäbchen einmal, mit Stäbchen einmal. Die eigenartigen Gebilde in Scharlachfällen ohne Bakterienbefund viermal; mit Bakterienbefund

zweimal nachzuweisen. Somit lassen sich in acht Fällen Mikroorganismen im allgemeinen nachweisen, und in fünf Fällen ist der Bakterienbefund ein negativer.

Eugen Fränkel, der sich mit der bakteriologischen Frage im Zentralnervensystem bei akuten Infektionskrankheiten befaßt hat, entnehmen wir in bezug auf Streptokokken, Diplokokken, Diphtheriebazillen folgendes (auf seine übrigen Befunde gehen wir gar nicht ein): Unter zwanzig untersuchten Fällen, die an Streptokokkeninfektionen zugrunde gegangen sind, konnte er in sechzehn Fällen Streptokokken kulturell und mikroskopisch im Zentralnervensystem nachweisen. Aus seinen Untersuchungen geht weiter hervor, daß aus einer Hemisphäre Streptokokken auf den Platten gewachsen sind, die andere dagegen steril war, daß die numerische Inkongruenz zwischen Blut und Gehirn immer auffallend war. Er fand die Bakterien immer intravaskulär nie frei im Gewebe. Mikroskopisch konnte er eine Schwellung der Gefäßwand und sehr zahlreiche weiße Blutelemente intravaskulär feststellen. Aber noch eine Feststellung scheint uns von großer Wichtigkeit. So gibt Fränkel an, daß bei Streptokokkeninfektionen eine Diskrepanz zwischen Blut und Gehirn besteht. Das Blut findet man sogar steril und im Gehirn massenhaft Streptokokken. Umgekehrt gilt das für den Colibazillus. Um gleich vorwegzunehmen, hat er den Diplococcus lanceolatus capsulatus oft im Gehirn nachgewiesen. Den Diphtheriebazillus ist es ihm in vier untersuchten Diphtheriefällen nicht gelungen nachzuweisen, trotzdem Veränderungen im Gehirn vorhanden waren, und er meint „in sämtlichen erwies sich sowohl das Blut als das Gehirn keimfrei, kein Wunder, da eine Invasion dieses Krankheitserregers in von dem Orte des Primärleidens entferntem Organe zu den seltensten Vorkommnissen gehört", eine Annahme, die sicher heute nicht mehr haltbar ist. Fränkel nimmt an, daß die Mikroorganismen als vitale Eindringlinge anzusehen sind und lehnt die postmortale Invasion von Bakterien ab. Dieser Ansicht von Fränkel müssen wir uns anschließen. Auch Kobayashi ist es in unserem Institut gelungen, in einem Falle von Septikopyämie Bakterien im Gehirn nachzuweisen. Auf die übrige Literatur, die sich mit Bakterienbefunden im Gehirn bei Sepsis befaßt, gehe ich gar nicht ein, es würde zu weit führen und wir wollen bei unseren Fällen bleiben und sie vom bakteriologischen Standpunkte aus betrachten. Es unterliegt keinem Zweifel, daß sowohl unsere Scharlach- wie Diphtheriefälle keine reinen Fälle s. str. sind. Aber wenn wir bedenken, daß fast jede Diphtherie, jeder Scharlach nicht nur eine Diphtherie oder einen Scharlach darstellt, in deren Verlaufe meist Komplikationen vorkommen, so müssen wir erkennen, daß unsere Befunde im Gehirn betreffs Bakterien in der Mehrzahl aus den sekundär hinzugekommenen Komplikationen stammen. In einem Diphtheriefall konnten wir sogar kapselhaltige Diplokokken im Gehirn nachweisen, und zwar in einer Kapillare, aber auch frei im Gewebe im gleichen Gesichtsfelde neben einzelnen Stäbchen; der Obduzent konnte diese Diplokokken aus Lymphdrüsen kulturell züchten und im Ausstrichpräparat sehen. Die Stäbchen ließen sich kulturell nicht nachweisen, offenbar, weil die

Pneumokokken alles überwuchert haben. Finden wir aber im Gehirn Stäbchen zusammen mit diesen Diplokokken, so liegt die Wahrscheinlichkeit nahe, da es sich um einen Diphtheriefall handelt, die Stäbchen als Diphtheriebazillen anzusehen, zumal dann, wenn man auf die Befunde von Bonhoff, Leede, Glaser, denen es gelungen ist, den Diphtheriebazillus nicht nur im Blute, sondern auch im Liquor cerebrospinalis nachzuweisen und auf die klinischen Beobachtungen von Dreyfuß, Foerster, Gerson, König u. v. a. hinweist, daß bei Diphtheriebazillenträgern neurologische Krankheiten auftreten können und der Erfolg der Therapie dieser Patienten nur vom Keimfreimachen dieser Bazillenträger abhängt. In einem anderen zweiten Diphtherie-Scharlachfall finden wir an zwei Stellen, einmal im Cortex, das zweitemal in der Medulla oblongata, frei im Gewebe, neben den eigenartigen Gebilden, Stäbchen von mannigfaltiger Form sogar an den Enden angeschwollen. Auch hier kann man mit Bestimmtheit aus dem Morphologischen nicht sagen, daß es ein Diphtheriebazillus ist, denn in einem Scharlachfall finden sich Diplobakterien, die sicherlich keine Diphtheriebazillen sind. So sind wir nicht imstande zu entscheiden, ob hier sichere Diphtheriebazillen vorliegen. Aber zu behaupten, daß Diphtheriebazillen im Gehirn nicht vorkommen, wie es Fränkel meint, stimmt mit den Tatsachen nicht überein. Wir können aber sagen, daß wir neben Kokken in den Diphtheriefällen Stäbchen nachgewiesen haben, eine Differenzierung muß weiter nicht nur auf kulturellen und mikroskopischen Untersuchungen, wie es Fränkel gemacht hat, sondern auch durch Isolierung mittels Tierexperiments fortgesetzt werden.

Die weitere Annahme Fränkels, daß Mikroorganismen nur intravaskulär anzutreffen sind, bedarf einer Korrektur. Bei sehr genauem Durchmustern der Präparate ist man imstande, Bakterien, wenn auch selten, frei im Gewebe anzutreffen. Wir werden dies noch deutlicher bei den eigenartigen Gebilden, die wir gefunden haben, hervorheben müssen.

Die Ansicht Fränkels, daß Bakterien an verschiedenen Stellen des Zentralnervensystems verschieden stark vorhanden sein können, können wir nur bestätigen. Das stellenweise Vorhandensein von Bakterien intravaskulär müssen wir hervorheben und es genügt nie, eine Stelle vom Cortex auf Bakterien zu untersuchen, sei es kulturell, sei es mikroskopisch, sondern man muß immer mehrere Stellen untersuchen. Wir konnten uns weiterhin überzeugen, daß viele vom gleichen Block untersuchte Präparate bakterienfrei waren, in den anderen dagegen waren massenhaft Kolonien in den Gefäßen vorhanden. Dazu kommt noch, daß man große Schnitte haben muß, um das Mark besonders gut zu übersehen. Was nun die Lokalisation der Bakterien anlangt, so muß hervorgehoben werden, daß sie am häufigsten tief in den Markgefäßen anzutreffen sind, viel weniger in den Rindenkapillaren.

Es werden immer mehr Fälle publiziert, speziell häufig nach Masern, die anatomisch im Zentralnervensystem Besonderheiten aufweisen, und die Autoren sind geneigt, diese Veränderungen auf die Grundkrankheit zurückzuführen. Unserer Meinung nach ist das sicherlich nicht ganz richtig.

Es unterliegt auch für uns keinem Zweifel, daß in diesen Fällen, wo wir keine Bakterien nachweisen konnten, auch Bakterien vorhanden sind. Denn viele Veränderungen sind wahrscheinlich auf diese Saprophyten, die virulent geworden sind, zurückzuführen. Es ist weiter anzunehmen, daß die Patienten, die akute Infektionskrankheiten durchgemacht haben, besonders schwere Fälle von Scharlach und Diphtherie, eventuell im Gehirn auch späterhin noch Bakterien beherbergen (Bazillenträger). Und es ist nicht unwahrscheinlich, daß manche akut einsetzenden Enzephalitiden auf solche überstandene Infektionskrankheiten zurückzuführen sind, indem das Virus durch irgendeinen Umstand aus der Latenz geweckt wurde.

Nachdem wir die bakteriologische Seite, soweit es im Rahmen dieser Abhandlung möglich war, besprochen haben, wollen wir uns der dritten Art morphologisch differenzierbarer Mikroorganismen zuwenden, bei denen es sich, wie bereits erwähnt, wahrscheinlich um Pilze handelt. Ich möchte mich hier nur mit aller Vorsicht äußern, da man nicht sicherstellen kann, wie diese Gebilde ins Zentralnervensystem gelangten. Es sei hervorgehoben, daß es schwierig ist zu entscheiden, ob die Gebilde, die so mannigfaltig in den verschiedenen Fällen gefunden wurden, einheitlicher Natur sind, d. h. einem Mutterboden entstammen. Um jedoch die Sache nicht zu komplizieren, wollen wir sie als etwas Einheitliches auffassen, dabei jedoch von den zwei im Falle Nr. 4439 gefundenen Gebilden absehen.

Bevor wir darauf zu sprechen kommen, müssen wir zuerst ihr Vorkommen, ihr morphologisches Aussehen, ihre Beziehungen zum Gefäßapparat usw. berücksichtigen. Wir werden die Einschlußkörperchen, die sich in zwei Fällen von Scharlach in den Purkinjeschen Zellen finden, auch hier einbeziehen, denn sie gehören vielleicht auch hieher. Es ist schon auffallend, daß in 4 Scharlachfällen, im ganzen haben wir 6 Scharlachfälle, diese Gebilde sich finden. Nun kommt hinzu, daß diese Gebilde auch in einem Diphtheriefall vorkommen. Berücksichtigt man die Krankengeschichte dieses Kindes, so findet man eine Angabe, daß die Schwester des Kindes einen Scharlach durchgemacht hat und zur Zeit der Erkrankung des Kindes als Scharlachrekonvaleszentin mit dem Kinde in Berührung kam. Nehmen wir den histologischen Befund im Zentralnervensystem hinzu, so müssen wir gestehen, daß dieser Fall nach dem histologischen Befund ein komplizierter Fall ist, denn die Veränderungen sind im Vergleich zu den anderen reinen Diphtheriefällen zu intensiv, kurz, wir müssen in diesem Fall unentschieden lassen, ob er eine reine Diphtherie oder eine Kombination von Scharlach und Diphtherie darstellt. Die negativen Scharlachfälle sind vielleicht doch nicht genau genug untersucht worden. Wir konnten uns immer überzeugen, daß das Auffinden dieser Gebilde große Schwierigkeiten bereitet und bei der Kleinheit derselben diese sehr leicht übersehen werden können. Bezüglich der Darstellbarkeit dieser Gebilde ist hervorzuheben, daß die Nissl-Färbung die geeignetste ist, aber es sei betont, daß wir sie im Falle 4439, wo sie reichlich vorhanden waren, auch mittels Gramfärbung und Häm.-Eosinfärbung nachweisen konnten. Bei der Häm.-Eosinfärbung scheint ein

Teil dieser Gebilde amphophil zu sein. Aber die Affinität zu basischen Stoffen überwiegt sicherlich. Im Grampräparat waren sie spärlich im Mark des Dentatus und sie waren Grampositiv. Die Einschlüsse in den Purkinjeschen Zellen waren fast bei allen Färbungen, die vorgenommen wurden, sichtbar, d. h. sie waren also leicht aufzufinden. Die Mannigfaltigkeit der Größe, der Form und beträchtlichen Ähnlichkeit dieser Gebilde mit Blutelementen und speziell, wenn man es mit hämolytisch verändertem Blutinhalt zu tun hatte, wie in unseren Fällen, bringt es mit sich, daß wir diese Gebilde mit Bestimmtheit in der Blutbahn nicht nachgewiesen haben. Das soll aber nicht bedeuten, daß sie hier nicht vorhanden sind; nur um Irrtümern zu entgehen, haben wir es nicht berücksichtigt. Wenn ich die Abbildungen von Klarfeld in seiner Arbeit „Zur Histopathologie der experimentellen Blastomykose" mit meinen Befunden vergleiche, so besteht eine große Ähnlichkeit. Sie entsprechen vollkommen denjenigen in Klarfelds Abbildungen. Es liegen aber auch hämolytisch veränderte Blutelemente in diesen Gefäßen, daß ich daher kaum wage, schwierige Differenzierungen vorzunehmen und daher die Frage offenlasse, ob diese Gebilde tatsächlich in der Blutbahn vorkommen. Im Falle 4430 findet sich in der Zentralwindung einer Seite ein eigenartiges Kammerwerk. Dieses Bild entspricht vollständig den Bildern von Freeman in dessen Arbeit: „Torula Infection of the central nervous system." Auch kann man sich leicht überzeugen, daß dieses Kammerwerk, das diffus in der Rinde wie im Mark vorkommt, von Fäden durchsetzt ist. Ich möchte noch erwähnen, daß das morphologische Aussehen dieser Gebilde den Bildern von Klarfeld, wie aus seinen Abbildungen hervorgeht, zum Teil vollständig entspricht, zum anderen Teil finde ich in den Abbildungen Klarfelds nichts Ähnliches. Dies betrifft z. B. die Sproßbildung aus der Mutterzelle und aus den Fäden. Die Bilder, wie wir Gelegenheit hatten zu beobachten, sind sehr mannigfaltig. Die häufigste Form, die sich in den verschiedenen Fällen findet, besteht aus Gebilden mit einem zentralen Anteil, der dunkelgrauviolett bis schwarz gefärbt und im Inneren eine wabige Struktur zeigt; um den zentralen Anteil liegt ein graugrüner, homogener Hof, der manchmal, aber nicht immer, um den ganzen zentralen Anteil ausgebildet ist und den Eindruck einer Kapsel macht, zumal an seiner Peripherie eine scharfe Umgrenzungslinie sichtbar ist. Doch kommen Varianten vor, indem sowohl der zentrale und periphere Anteil nicht ausgebildet ist, sondern eine runde oder ovale Masse mit deutlichen Außengrenzen vorliegt; man hat nur manchmal den Eindruck, als ob im Inneren etwas gelegen wäre. Diese Partie erscheint grau. Nun gibt es Formen, wo der periphere Anteil halbmondförmig um den zentralen ausgebildet ist. Diese häufigsten Formen sind von der Größe eines halben bis dreiviertel Erythrozyten; diese Formen haben wir in den Fällen 4430, 4437, 4433, 4439 gesehen. Im Falle 4433 (Diphtherie-Scharlach) wurden sie an zwei Stellen beobachtet, und zwar im Cortex und in der Medulla oblongata. Beidemal in Vergesellschaftung von Stäbchen. Sie waren nur in den Nissl-Präparaten aufzufinden, im Falle 4430 (Scharlach-Polyarthritis) in der Brücke um eine

Ganglienzelle gelagert. In diesem Falle war in der vorderen Zentralwindung das oben erwähnte Kammerwerk mit Fäden zu finden. Im gleichen Fall und in demselben Präparat fanden sich in den Purkinjeschen Zellen über dem Velum med. ant. und im Cortex des Wurmes Einschlüsse, die in der Nissl-Färbung einen hellen Hof und in den Heidenhain-Präparaten eine Kapsel erkennen ließen. Es sei an dieser Stelle hervorgehoben, daß in den Gefäßen Kugeln ohne Struktur liegen und bei hämolytisch veränderten Blutelementen es schwer zu entscheiden ist, ob es sich um Blutzellen oder um ähnliche Gebilde wie im Gewebe handelt. Im Diphtheriefall 4437 war diese Form auch neben Ganglienzellen gelagert anzutreffen und auch hier traten diese Gebilde in Gruppenform auf. Im Falle 4439 (septischer Scharlach) waren sie in den Grampräparaten, im Mark des Nucleus dentatus anzutreffen. Aber diejenigen Formen, auf die wir noch zurückkommen werden und die in den Stammganglien gefunden wurden, erinnern uns zum Teil an die eben beschriebenen Formen der Gebilde. Im Falle 4438 (Scharlach-Diphtherie) treffen wir auf den ersten Blick etwas anders aussehende Formen, und zwar Gebilde von ovaler bzw. runder Form und von verschiedener Größe. Diese letzteren übertreffen oft einen Erythrozyten an Größe, sie sind oval und zeigen an einer Stelle Sproßbildung, zum Teil sind sie dunkelviolett oder grau. Eine Kapsel kann man an dieser Type nicht erkennen. Vielleicht handelt es sich hier um die Mutterzellen. Die aus diesen hervorgehenden Tochterzellen sind von der Größe zirka eines Zehntels der Mutterzellen und lassen schon zwei Teile erkennen, einen dunkleren und einen helleren Anteil. Der hellere Anteil ist sehr schmal. Sie fanden sich im Bereiche des Corpus callosum. Die kleinen Tochterzellen erinnern wieder an die Tochterzellen des Falles 4439. Betrachten wir nun nochmals die Formen im Falle 4439, wo sie in den Stammganglien aufzufinden sind, so kann man hier nicht mehr zweifeln, daß es sich um Pilze handelt. Wir sehen, daß hier einerseits Kugeln im Teilungsstadium sind, anderseits Fäden, in denen sich wieder Kugeln finden, die ein Teilungsstadium aufweisen. Diese Kugeln schwanken in ihrer Größe, sie entsprechen ungefähr einem halben bis einem ganzen Erythrozyten. Diese Kugeln sind offenbar Mutterzellen, aber wir finden hier auch Tochterzellen, die sicherlich aus den vorher genannten hervorgegangen sind. Sie sind in der Größe entsprechend ein Zehntel Erythrozyten. Es fanden sich auch Fäden ohne diese Gebilde, manche von diesen Gebilden lassen eine halbmondförmige Aufhellung erkennen. Der Fall 4408 (septischer Scharlach) hat nur Einschlüsse in den Purkinjeschen Zellen. Ob sich in den Gefäßen auch soche Gebilde finden, ist schwer zu entscheiden. Noch einem Moment muß man Rechnung tragen, d. i. ob diese Gebilde nicht etwa Kunstprodukte darstellen; das ist gar nicht so leicht zu entscheiden. Wenn wir das Bild von Fall 4430 anschauen, wo diese Gebilde neben den pontinen Ganglienzellen zu liegen kommen, während bei der Sektion die Brücke nicht angeschnitten wurde; und wenn wir bedenken, daß unzählige Nissl-Präparate in unserem Institut gemacht werden und noch nie jemand Gelegenheit gehabt hat, solche Gebilde zu sehen und daß die Gebilde

immer im Schnittpräparat gelegen sind, so müssen wir offen gestehen, daß es schwer anzunehmen ist, daß es sich um Kunstprodukte oder um Infektion unserer Manipulationsmittel mit Pilzen handelt. Man könnte auch einwenden, daß sie Degenerationsprodukte von Zellen resp. Kernen vortäuschen. Auch dies muß verneint werden; die Fadenbildung im Falle 4439 und die Gruppenanordnung beweisen zur Genüge, daß davon keine Rede sein kann. Somit können wir annehmen, daß es sich um fremde Stoffe handelt, die offenbar intra vitam in der Körper hineingelangt sind. Auf welchem Wege sie hineingelangt sind, ist mir unmöglich zu bestimmen. Nach Klarfeld benützen sie den hämatogenen und wahrscheinlich auch den lymphogenen Weg. Ob es sich um einen Soor handelt, ist auch fraglich. Nach Aschkanazy kann der letztere ins Gehirn verschleppt werden. Nicht ein einziger Fall hat die Diagnose Soor, sowohl in der Krankengeschichte wie im Sektionsprotokoll. Vergleicht man aber diese Bilder, so kann man sagen, daß es sich offenbar um Hyphomyzeten handelt. Es erscheint aber besser, diese Frage überhaupt offenzulassen, zumal wir nicht sagen können, welcher Untergruppe der Hyphomyzeten diese Pilze zuzurechnen sind. Dagegen seien die Bakteriologen aufmerksam gemacht, daß in Fällen von Scharlach Gebilde im Zentralnervensystem gehäuft vorkommen, für die am geeignetsten die Nissl-Färbung erscheint, und die durch ihre Formen an Pilze erinnern.

Es liegt mir ferne, die ganze Literatur bezüglich Einschlußkörperchen anzuführen, nur soweit sie für unsere Fragen Interesse haben, seien sie erwähnt. Wenden wir uns zu den Einschlüssen, die in zwei Fällen von Scharlach gefunden wurden. Lafora und Glück haben im Jahre 1911 bei einem Fall von Myoklonusepilepsie Einschlüsse im Bereiche der Ganglienzellen beschrieben. Da sich diese Einschlüsse mit Farbstoffen, die Corpora amylacea färben, gefärbt haben, bezeichneten sie diese als Corpora amylacea. Diese Einschlüsse fanden sie an verschiedenen Stellen des Zentralnervensystems. Es sei bemerkt, daß bei der Sektion eine Malariamilz gefunden wurde.

Bielschowsky beschreibt Corpora amylacea bei einem Fall von Athetose double. Sie fanden sich sowohl intrazellulär wie auch in den Dentriten und mit seiner Silberimprägnationsmethode erscheinen sie meist homogen, nur ein kleiner Teil ließ eine schattenartige, radiäre Streifung erkennen. Diese Corpora amylacea fand er nur im Nucleus lenticularis, er schreibt weiter: „Bei Paraffineinbettung und nachheriger Anwendung von Kernfarbstoffen ließ sich in den Einschlüssen eine ziemlich charakteristische Struktur erkennen, es sonderte sich dann ein dunkleres und homogenes Zentralgebiet von einer hellen Randzone ab, die ein waben- oder schaumartiges Aussehen hatte.“ Bielschowsky meint, daß der Alkohol hier Stoffe extrahiert hat.

Spielmeyer fand Einschlüsse bei einem Fall von Schwachsinn und Muskelatrophie. Sie gaben keine Reaktion auf Amyloid und waren nur der Bielschowskyschen Färbung zugänglich, fanden sich sowohl im Zelleib

wie in den Fortsätzen. Er bezeichnet sie zum Unterschied von den vorigen Autoren als argentophile Kugeln.

Sträußler hat eine eigentümliche Erkrankung mit Einlagerungen in den Ganglienzellen bei einem Fall von kongenitaler Kleinhirnatrophie beschrieben. Diese Einlagerungen gaben die Osmiumreaktion.

Westphal und Sioli beschreiben eigenartige Einschlüsse in einem Fall von Myoklonusepilepsie. Bei der Färbung mit Toluidinblau konnten sie mehrmals eine Schichtung erkennen und fanden sie blau angefärbt. Im allgemeinen rund, lagen sie in der Mehrzahl in den Ganglienzellen und waren bis zu sieben in einer Ganglienzelle anzutreffen. Bei van Gieson-Färbung erschienen sie rosa, bei Scharlachrot gaben sie keine Fettreaktion, mit dem Bestschen Karmin und Neutralrot färbten sie sich rot, mit Methylviolett, Thionin und Jodgrün färbten sie sich wie das Grundgewebe, mit Lugolscher Lösung färbte sich der Zentralanteil dunkelbraun, der periphere hellgelblich, mit May-Grünwaldscher oder Mannscher Farblösung konnte man im Inneren dunkle Punkte erkennen, bei der Bielschowskyschen Imprägnation hatten diese zum Teil periphere drusige Struktur. Auch Kalkfärbung gab ein positives Resultat. Da diese Gebilde sich mit Farbstoffen, die für Corpora amylacea charakteristisch waren, färbten, so schließen sich die Autoren der Ansicht von Lafora und Glück an und bezeichnen sie — wie die vorigen — als Corpora amylacea. Diese Einschlüsse fanden sich im ganzen Zentralnervensystem, auch im Kleinhirn. Die Autoren sind der Meinung, daß Kunstprodukte ausgeschlossen seien und die Bedenken Stirners, daß Corpora amylacea in den Ganglienzellen nicht vorkommen, nicht mehr haltbar ist. Es sei noch erwähnt, daß die beiden Autoren extrazellulär gelegene glykogene Stoffe nachweisen konnten. Eine Reihe von Autoren hat bei Myoklonusepilepsie Einlagerungen in den Ganglienzellen beobachtet. Es würde zu weit führen, alles zu beschreiben. Ich verweise auf die Arbeit von Ostertag; es sei aber hervorgehoben, daß Ostertag der Ansicht ist, daß es sich um albuminoide Substanzen mit Beimengung von kohlehydratähnlichen Stoffen handelt, und er meint, daß das verschiedene färberische Verhalten mit dem Alter des Körperchens zusammenhängt und schlägt den Namen Myoklonuskörperchen vor.

F. H. Levi äußert sich bezüglich der Einschlüsse folgendermaßen: „Im Gehirn des Menschen kommen unter den Bedingungen der normalen, vor allem aber der krankhaft gesteigerten Involution sowohl im Zellkern als auch im Plasma Einschlüsse vor, die in ihrer Genese, Form und Färbbarkeit den bei verschiedenen Viruskrankheiten beobachteten derart ähnlich sind, daß man sie kaum für Wesen verschieden halten kann." Eine Reihe von Autoren haben Einschlüsse in den Ganglienzellen bei postenzephalitischen Zuständen, wie auch Paralysis agitans beobachtet, und zwar meist in der Subst. nigra. Ich verweise hier auf die Arbeiten von Redlich und Godlowski. Ich möchte aber betonen, daß die letztgenannten Autoren Schwierigkeiten gehabt haben, diese Einschlüsse bei der Toluidinblaufärbung darzustellen. In den Fällen von Redlich färbten sie sich mit

Toluidinblau, ebenso mit Kresylviolett, nur wenig bei der Giemsa-Färbung hell, nahezu weiß oder leicht rötlich, bei der Bestfärbung blau, bei Mallory rötlich, mit einem Stich ins Blaue; eine Amyloidfärbung mit Jod gaben sie nicht. Auch die Bielschowsky-Färbung gab ein negatives Resultat. Redlich gibt weiter an, daß sie vielleicht außerhalb der Ganglienzellen liegen. Und er schließt sich der Ansicht an, daß zwischen Myoklonusepilepsie und Parkinsonismus eine Verwandtschaft besteht.

Godlowski beschreibt diese Einschlüsse in der Subst. nigra in vier Fällen von Paralysis agitans und Parkinsonismus. Ihr färberisches Verhalten stellte sich folgendermaßen dar: bei der Häm.-Eosinfärbung färbten sie sich rosa, mit Fuchsin rot, bei Mallory-Färbung blau, mit Toluidinblau und mit Fettfarbstoffen färbten sie sich überhaupt nicht. Im Bielschowsky-Präparat waren sie nicht aufzufinden, sie waren am besten mit der Heidenhainschen Färbung darstellbar. Im Zentrum dieser Gebilde sah er manchmal einen schwarzen Kern, der einem Nucleolus glich, sie waren von einem lichten Hof umgeben, und wenn dieser etwas breiter war, konnte er in diesem Stränge unterscheiden. Er fand auch Corpora amylacea frei im Gewebe und diese zeigten ein entgegengesetztes färberisches Verhalten. Und er kommt zum Schluß, daß die letzteren mit den vorher genannten nichts zu tun haben.

Es ist schon lange bekannt, daß bei Scharlach Einschlüsse in den Leukozyten als sogenannte Döhlesche Körperchen vorkommen. Kolle und Hetsch meinen, daß die von Mallory, Bernhard, Döhle, v. Provazek beschriebenen protozoenähnlichen Gebilde und Einschlußkörperchen nichts mit dem Scharlacherreger zu tun haben, denn man findet sie experimentell im Tierversuch bei allen möglichen Infektionen. So konnte Getzowa auch beim Tetanus ähnliche Bilder sehen. Doflein schließt in seinem Lehrbuch der Protozoenkunde seine Vorbemerkungen zur Protozoenkunde folgendermaßen: „Abgesehen von der Membranlosigkeit der Gebilde, wird das Vorkommen verschiedenartiger Stadien als Merkmal der Zugehörigkeit zu den Protozoen angesehen. Wenn es sich bestätigen sollte, daß die Chlamydozoen, deren Aufstellung und Umgrenzung auf v. Provazek zurückzuführen ist, wirklich Organismen sind, was mir nicht unmöglich scheint, so wären sie wohl nach den bisher bekannten Merkmalen ebenfalls als Monären aufzufassen und ähnlich wie die Spirochäten den Bakterien eng anzuschließen. Da sie aber ausschließlich parasitisch bekannt sind, und bei ihrer Kleinheit ihrem feineren Bau vollkommen unerforscht sind, bleibt ihre Einordnung im Organismenreich vorläufig ganz problematisch.“

Bevor ich diese Betrachtungen abschließe, möchte ich nur erwähnen, daß die so bekannten Negrischen Körperchen auch heute in ihrem Wesen noch unbekannt sind.

Zum Schlusse sei angeführt, daß Marburg darauf hinweist, daß die Einschlüsse in den Ganglienzellen bei der Vakzineenzephalitis nichts anderes darstellen, als basichromatische Zelldegenerationen des Kernes und sie mit den Befunden von Spielmeyer bei Fleckfieber und mit den Befunden

von Wohlwill bei Masern identifiziert. Bezüglich der Natur der Einschlüsse äußert sich Marburg folgendermaßen: „Man wird sich in diesen Fällen vielleicht doch, wie dies ja heute schon vielfach geschieht, von der Annahme entfernen müssen, daß es sich bei der Mehrzahl der Einschlüsse um ein Virus handelt. Sie stehen nur insofern dem Virus nahe, als offenbar nur gleichgerichtete, gleichsinnige Veränderungen degenerativer Natur vorliegen, die durch die spezifische Noxe bedingt sind. Die Verschiedenheit dieser Gebilde hängt offenbar nicht nur von der Verschiedenheit der Noxe, sondern auch von der Intensität und deren Wirkung ab. Sicherlich kommen auch andere Faktoren dabei noch in Frage."

Wohlwill sah Einlagerungen in Zellen, die ausnahmslos den Kern entbehren, bei Masernenzephalitis.

Nach diesem Überblick der Literatur wollen wir unsere Einschlüsse betrachten. So sei zuerst bemerkt, daß sie fast allen Färbungen zugänglich waren, aber sie zeigten sicherlich den basischen Farbstoffen gegenüber eine größere Affinität. Diese Einschlüsse waren in den Purkinjeschen Zellen vorhanden, die zum Teil vollständig intakt waren, d. h. am Kern und seinem Nucleolus konnte man keine pathologischen Veränderungen wahrnehmen, nur der Protoplasmarand war an der Stelle, wo der Einschluß lag, angefressen. Sie lassen in den Heidenhain-Präparaten einen hellen Hof, scharf umgrenzt (Kapsel?), erkennen. In den Blutgefäßen liegen Kugeln, die an diese Einschlüsse erinnern. In der gleichen Zelle sind sie von verschiedener Größe, aber immer gut umgrenzt. In einem Fall wurden im gleichen Präparat Pilze gefunden, und zwar um eine Ganglienzelle gelagert. Im gleichen Fall massenhaft Pilze, die Kammerwerke bilden, in der vorderen Zentralwindung.

Halten wir an diesen Tatsachen fest und vergleichen wir unsere Einschlüsse mit den in der Literatur niedergelegten, so sind sie nicht identisch mit den von Lafora und Glück zuerst beschriebenen Corpora amylacea, denn diese Autoren konnten eine Schichtung erkennen und ihre Gebilde färbten sich mit Farbstoffen, die für Corpora amylacea charakteristisch sind. Sie entsprechen denjenigen von Spielmeyer, denn sie sind nicht nur argentophil, sondern sie färben sich auch mit fast allen Farbstoffen. Sie entsprechen auch nicht den Einlagerungen von Redlich, Godlowski, Marburg, Wohlwill u. a., denn sie sind nicht Kerndegenerationsprodukte. Nochmals sei betont, daß in meinen Fällen der Kern in den Purkinjeschen Zellen vollständig intakt war. Sie entsprechen aber auch nicht den von v. Provazek aufgestellten Chlamydozoen.

Mit Rücksicht auf die angeführten Tatsachen macht es eher den Eindruck, daß es sich um richtige Eindringlinge handelt, die den Hyphomyzeten sehr ähnlich sehen.

Literatur:

Aschoff, Lehrbuch der Pathologie. Fischer, Jena, 1923.
Benciolini, Ann. di laring. ecc., 4, 1928.
Beyrne und M. Parisi, Rev. de la Soc. de Med. Interna y de la Soc. de Tisiol., Bd. 3, 1927.
Bielschowsky, Journ. f. Psych. u. Neur., Bd. 18, 1912.
Bonhoff, Zeitschr. f. Hyg. u. Infekt., 67, 3, 1910.
Boeninghaus, Die Meningitis serosa. Eine kritische Studie. Wiesbaden, 1897.
v. Braunmühl, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 120 u. 126.
Buhl, Zeitschr. f. rationelle Medizin, Bd. IV, 1858.
Bungart, Dtsch. med. Wochenschr., 1920.
Busacchi, Riv. di clin. pediatr., 19, 13, 1921.
Chavany J. A. und P. E. Vannier, Bull. med., II, 1929.
Carrau, Arch. lat.-amer. Pediatr., 21, 1927.
Constantini, Pathologica, T. 2, 1910.
Dimitrova, Le Nevraxe, T. 2, 1901; auch thésé de Nancy, 1901.
Doflein, Lehrbuch der Protozoenkunde. Fischer, Jena, 1916.
Dragomir, Cluj. med., 10, 1929, mit deutscher Zusammenfassung.
Dynkin, Jahrb. f. Kinderheilk., 78, Erg., 267, 1913.
Foerster, Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 50.
Fraenkel E., Virch. Arch., Bd. 194, 1908.
Freeman W., Journ. f. Psych. u. Neur., Bd. 43, 1931.
Fornara, Clin. Ped., VIII, 1927, und VII, H. 9, 1925.
Galasescu P. und C. I. Urechia, Comptes rendus hebdomadaires des séances de la Société de Biologie de Paris, T. 68, 1910.
de Gennes L. und Merklen, Pr. M. Weiß, Bull. et mem. de la Soc. med. hop. de Paris, Jg. 37, Nr. 23, 1921.
Getzowa, Zeitschr. f. Ped., 21, 1918.
Glaser, Münchn. med. Wochenschr., 1917.
Globus J. H., Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 85, 1931.
Godlowski, Arb. neur. Inst. Wien, Bd. 33, 1931.
Haguenau, Bull. et mem. de la Soc. méd. des hop. de Paris, Jg. 37, Nr. 23, 1921.
Haken, Münchn. med. Wochenschr., Nr. 74, 1927.
Hallez, J. Marcel Bloch et Foix, Bull. et mem. de la Soc. méd. des hop. de Paris, Jg. 30, 1914.
Hallez G. L., Paris méd., Jg. 12, Nr. 6, 1922.
Hallez G. L. et Genin, Bull. de la Soc. de pédiatr. de Paris, Nr. 4, 1921.
Hamann, Zeitschr. f. Kinderheilk., 1918.
v. Hansemann, Verhandlungen des Kongresses f. inn. Med., Berlin, 1897, und Verhandlungen der Deutschen pathologischen Gesellschaft, IX. Tagung, Meran, 1905.
Hedinger, Zieglers Beitr., 1921.
Hotzen, Zieglers Beitr., Bd. 60, 1915.
Hünerberger, Arch. f. Kinderheilk., Bd. 71, H. 3, 1922.
Jakob, Anatomie und Histologie des Großhirns. Deuticke, Leipzig-Wien, 1927.
Jülich, Med. Klin., Jg. 18, Nr. 40, 1922.
Karbowski, Klinika Oczna, 1930.
Kellner, Dtsch. Zeitschr. f. Nerv., Bd. 74, H. 5/6, 1922.
Klarfeld, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 58, 1920.
Kobayaschi, Arb. neur. Inst. Wien, Bd. 32, 1930.
Krabbe, Anatomische Hefte, I. Abt., 163. Heft (54. Bd., H. 2), 1916.
Lafora G. R. und B. Glueck, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 6, 1911
Lafforgue M., La Path. inf., 9, 1935, 1912.
Leede W., Zeitschr. f. Hyg., 70, 104, 1911.
Lehner, Ergeb. d. Anat. u. Entwickl. (III. Abt. d. Zeitschr. f. d. ges. Anat., 1924).
Levi, Arch. de méd. exp., Vol. 9, 1897.

Levy F. H., Klin. Wochenschr., Jg. 1, Nr. 12, 1922.
Levy F. H., Die Lehre vom Tonus und der Bewegung. Springer, Berlin, 1923.
Levy M. und Lelourdy, Bull. Soc. Pédiatr., Paris, 28, 1930.
Lumb J., Lancet, Bd. 205, Nr. 1, 1923.
Marburg, Arb. neur. Inst. Wien, Bd. 17, 1909.
Marburg, Arb. neur. Inst. Wien, Bd. 23, 1922.
Marburg, Nervenarzt, 4. Jg., H. 5, 1931.
Marburg, Mikroskopisch-topographischer Atlas des menschlichen Zentralnervensystems. Deuticke, Leipzig-Wien, 1927.
Marie P. undRéné Mathieu, Bull. et mem. de la Soc. méd. des hop. de Paris, Jg. 37, Nr. 35, 1921.
Matheis K., Ein Fall von postdiphtherischer Hemiplegie im Kindesalter. Dissertation, Köln.
Mogilnitzki, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 91, 1924.
Neal J. und Archbold Jones, Arch. of pédiatr., Bd. 44, 1927.
Neurath, Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderheilk., 9, 1903, 1912.
Neurath, Zeitschr. f. Kinderheilk., 1912.
Nonne, Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 50.
Obario J., Rev. Especial med., 5, 1930.
Oseki, Zieglers Beitr., Bd. 52, 1912.
Ostertag, Arch. f. Psych., Bd. 73, 1925.
Peroncini J., Videla Carlos Alberte, Rev. Especial med., 5, 1930.
Querido, Nederlandsch tijdschw. v. geneesk., Jg. 72, Nr. 2, 1928.
Redlich, Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 75, 1930.
Regan J. C. and Arthur Bennett Guinnes, Americ. journ. of dis. of childr., Bd. 33, 1927.
Rolleston, Arch. of Ped., 30, 335, 1913.
Savada, Virch. Arch., Bd. 166, 1901.
Saxl, Med. Klin., I, 1930.
Schilder, Wiener klin. Wochenschr., 32, 1919, und Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 103, H. 3/4, 1928.
Schlesinger, Arb. neur. Inst. Wien, Bd. 22, 1917.
Serog, Med. Klin., 1916.
Spielmeyer, Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh., Bd. 50, 1913.
Sternberg, Zieglers Beitr., 32, 1902.
Sträußler, Neur. Zentr., 1906.
Tenaglia, Boll. d. malatt. dell'erecchio della gola e del naso, Jg. 44, 1926.
Thomson D. and R. Thomson, Ann. Pickett-Thomson Res. Labor. 6, 1931.
Toomey J., A. L. H. Dembo and Guthrie McConnel, Americ. journ. of dis. of childr., Bd. 25, Nr. 2, 1923.
Traina S., Valsalva, 4, 1928.
Türk, Dtsch. Arch. f. klin. Med., 90, 1907.
Uemura Shunji, Frankf. Zeitschr. f. Path., Bd. 20, 1917.
Westphal A. und F. Sioli, Arch. f. Psych. u. Nervenk., Bd. 63.
Wiethold F., Frankf. Zeitschr. f. Path., Bd. 27, 1922.
Wirges, Dtsch. Ztschr. f. Nervenkr., Bd. 73.
Wohlwill, Z. Neur., 112, 20, 1928.
Worster Drougth C. and I. M. Allen, Proc. roy. Soc. Med., 22, 1929.
Worster Drougth C. and T. R. Hill, Proc. roy. Soc. Med., 24, 1931.
Zischynsky J. B., Kinderheilk., 127, 1930.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg).

Über die sklerotische Hemisphären-Atrophie.

Von

Dozent Dr. A. Pekelsky, Brünn.

Mit 6 Abbildungen im Text.

Unter den zahlreichen anatomischen Befunden, welche bei Fällen von Idiotie gefunden wurden, war die Hemisphären-Atrophie einer der wesentlichsten Obduktionsbefunde. Späterhin ist dann auch eine ganze Anzahl von Fällen von genuiner Epilepsie zur Beobachtung gekommen, die sich bei der Obduktion als Hemisphären-Atrophie entpuppt haben.

Nach der seinerzeitigen ausführlichen Beschreibung durch Bourneville, der diese Erkrankung in erster Linie bei Idiotien festgestellt hat, hat dann später Bischoff eine Analyse der klinischen und pathologischen Syndrome bei derartigen Fällen vorgenommen. Hier sehen wir, ähnlich wie bei Bourneville, die Meinung vertreten, daß die gesamte Hemisphären-Atrophie auch in geringerem Ausmaß auftreten kann, und nach der Meinung der vorhin genannten Autoren kann der Prozeß auch auf einzelne Lappen des Gehirns beschränkt bleiben.

Es war schon seinerzeit den klinischen Beobachtern aufgefallen, daß die sogenannten Herdsymptome, wie man sie eigentlich bei dieser Erkrankung erwarten müßte, ausgeblieben sind. So zeigt z. B. auch der eine Fall von Bischoff eine typische Epilepsie, die man klinisch ohneweiters als „genuine“ bezeichnen könnte, da man keine charakteristischen Zeichen, die auf eine schwere organische Veränderung der einen Hirnhälfte hingewiesen hätten, gefunden hatte. Auf Grund dieser Tatsachen muß man eigentlich diese Erkrankungen von den gewöhnlichen Herdaffektionen des Großhirns trennen, da letztere eben durch das Hervorrufen charakteristischer Ausfallssymptome ausgezeichnet sind, während bei der Hemisphären-Atrophie der Lokalcharakter des Prozesses nicht oder nur selten andeutungsweise zutage tritt. Man wird infolgedessen die Überzeugung haben, daß dieser eigenartige Prozeß, der mit einer ganz wesentlichen Volumensverminderung des Gehirns einhergeht, doch vollständig zu trennen ist von den übrigen Degenerativprozessen des Großhirnmantels. Die allgemeinen epileptischen Krämpfe, welche bei solchen Fällen meist gefunden werden, zeigen also durchaus nicht Jackson-Charakter, so daß auch ein Hinweis durch dieses klinische

Symptom auf einen Herdprozeß in Wegfall kommt. Wenn man allerdings die Krankengeschichten von verschiedenen Autoren durchliest, so findet man entweder in der Anamnese der Fälle oder auch im objektiven Befund in späteren Stadien der Erkrankung deutliche Hinweise auf das Vorhandensein eines halbseitigen Prozesses. So sehen wir z. B. bei den Fällen von Bischoff, daß schon in frühester Kindheit Zeichen einer vorübergehenden Halbseitenlähmung beschrieben werden, welche allerdings im späteren Verlaufe zurücktreten und sich nur in sehr geringem Ausmaße zeigen. Man kann in solchen Fällen zwar keine ausgesprochene Lähmung feststellen, hingegen geringe Unterschiede der Muskelkraft oder Ungeschicklichkeit und allenfalls eine Steigerung der Sehnenreflexe auf einer Körperseite. So relativ wenig charakteristisch solche Symptome bei anderen Prozessen wären, so scheint es doch auch an der Hand anderer Fälle der Literatur wesentlich, in ihnen bei frühinfantil einsetzenden Schädigungen des Gehirns wichtige Lokalzeichen zu sehen und einen Hinweis auf eine schwere organische Schädigung der entsprechenden Hirnhälfte zu erkennen.

Stellt somit dieser Fall von Bischoff einen charakteristischen Typus der klinischen Syndrome bei Hemisphären-Atrophie vor, so sei hier noch auf einen zweiten Typus hingewiesen, wie ihn der von Spielmeyer berichtete Fall zeigt.

Hier hatte es sich um eine typische genuine Epilepsie gehandelt, die im Gegensatze zum Bielschowskyschen Fall (s. o.) erst um das 20. Lebensjahr aufgetreten war und sich allmählich im Laufe der Zeit an Intensität steigerte. Bemerkenswert war, daß mit dem epileptischen Grundleiden der geistige Verfall einsetzte und sich rasch eine Verblödung entwickelte. Durch 20 Jahre scheint das Bild ein gleichförmiges gewesen zu sein, als sich plötzlich nach einem Status epilepticus eine totale Halbseitenlähmung entwickelte, die sich allmählich rückbildete und durch erhöhte Reflexerregbarkeit, typische Kontrakturen das residuäre Bild eines abgelaufenen Insultes als Dauerzustand zu zeigen. Beachtenswert war auch hier das Vorhandensein von Sensibilitätsstörungen subjektiver und objektiver Natur, wobei eine gewisse Selektion der einzelnen Empfindungsqualitäten bestand. Auffallend war im Falle von Spielmeyer und vermutungsweise auch in jenen von Bischoff, da über diese nicht besonders berichtet wird, das Fehlen von Pyramidenzeichen im Sinne des Babinskischen Phänomens und anderer gleichsinniger pathologischer Reflexe. Auch da fand sich anatomisch eine typische Hemisphären-Atrophie ohne irgendwelche Zeichen eines abgelaufenen Blutungs- oder Erweichungsprozesses, welcher die stattgehabte Parese hätte erklären können.

Neben diesen Fällen, wo zwar Erscheinungen von Idiotie oder Epilepsie bestehen, und sich mehr oder weniger signifikante Merkmale einer halbseitigen Hirnschädigung zeigen, sind dann auch noch jene Fälle zu erwähnen, die besonders auffallend und interessant sind, da die nervösen klinischen Phänomene nicht auf eine Seite, sondern auf beide Körperhälften sich erstrecken. So sei hier in erster Linie auf einen Fall 10 von Höster-

mann hingewiesen, wo knapp nach der Geburt schon Krämpfe einsetzten, sich frühzeitig Insuffizienzerscheinungen des Zentralnervensystems zeigten und sich unter Mehrung der epileptischen Anfälle eine spastische Parese aller vier Extremitäten entwickelte. Hier fand sich wohl eine sklerotische Atrophie des größten Teiles der Hirnoberfläche der einen Seite, allerdings Entwicklungsdefekte des Großhirns auf der anderen Seite, welche das homonyme Zustandsbild erklären konnten. Dieser Fall zeigt allerdings schon den Übergang zu den klassischen Fällen von zerebraler Kinderlähmung, welche durch eine Un-

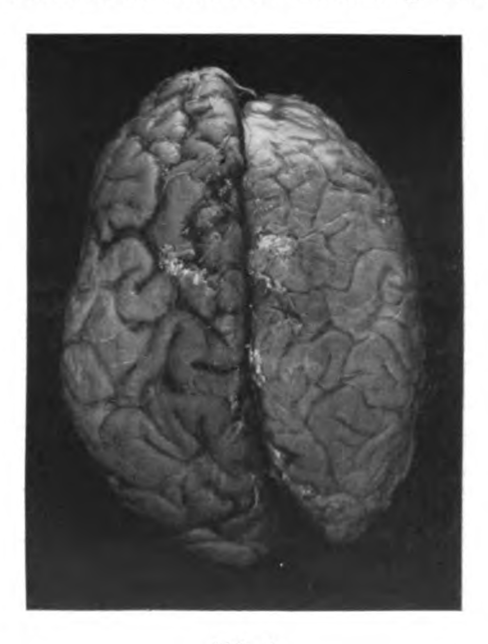


Abb. 1.

zahl pathologischer Prozesse hervorgerufen werden können und die für die Beurteilung des hier zur Diskussion stehenden Prozesses unwesentlich sind.

Der typische Fall, bei dem die Halbseitenerscheinungen in deutlichster Weise auftreten und infolgedessen die Halbseitenläsion sichergestellt war, ist der von Bielschowsky beschriebene Fall, wodurch gerade bei diesem sonst ziemlich uniformen Bild so wesentliche Differenzen im klinischen Verhalten bestehen.

Wir wollen nun im folgenden über einen Fall berichten, dessen anatomisches Material uns vor vielen Jahren zur Verfügung gestellt wurde und der bei der immerhin wesentlichen Seltenheit uns wert erscheint, berichtet zu werden.

Krankheitsgeschichte. M. L., geb. 4. Juni 1869, wurde am 31. Jänner 1911 in das Wiener Versorgungshaus aufgenommen.

Anamnese: Im 2. Lebensjahr erkrankte die Patientin an einer fieberhaften Gehirnerkrankung (zerebrale Kinderlähmung). Seit dieser Zeit litt sie an spastischer

Lähmung der linksseitigen Extremitäten mit Kontraktur im linken Ellbogen- und Handgelenk und zeitweiligen kurzdauernden epileptischen Anfällen. Vom 4. bis zum 30. April 1913 wurde sie wegen Erysipelas faciei im Elisabeth-Spital behandelt. Seit Dezember 1917 traten die epileptischen Anfälle öfters auf, der Geisteszustand der debilen Patientin hat sich merklich verschlechtert, sie wurde unruhig, äußerte oft Selbstmordabsichten, war sehr jähzornig und vergeßlich; die epileptische Demenz wurde immer deutlicher. Der Tod erfolgte am 15. Juli 1918 nach gehäuften epileptischen Anfällen im epileptischen Paroxysmus.

Makroskopischer Befund des Gehirns. Das Gehirn zeigt deutlich Hemiatrophie der rechten Hemisphäre mit starker Verkleinerung der meisten Windungen der



Abb. 2.

lateralen Oberfläche und einen weit stärkeren Hydrozephalus rechts als links (siehe Abb. 1 und 2).

Das Marklager der rechten Hemisphäre ist meistens bis auf ein Viertel desjenigen der linken Hemisphäre reduziert. In der rechten Capsula interna treffen wir weit weniger Markfasern als links.

Das Corpus callosum ist beiderseits, besonders aber rechts, auffallend schmal und abgeplattet.

Der Längsdurchmesser der linken Hemisphäre zu demjenigen der rechten Hemisphäre $14^1/_4 : 13$, der Breitendurchmesser $6 : 4^1/_4$. Auch die Höhe der linken Hemisphäre ist etwas größer gegenüber rechts.

Der rechtsseitige Hydrozephalus übertrifft um ein Zwei- bis Mehrfaches jene der linken Hemisphäre. Das Ventrikelependym ist verdickt, das Foramen Monroi erweitert.

Die Stammganglien sind auf der rechten Seite etwas disloziert und verkleinert. Die Rinde der weißlichen Miniaturwindungen ist verschmälert und verkleinert; die Konsistenz der atrophischen Rindenstellen ist derber als normal, fast lederartig, und die Sulci klaffen stellenweise deutlich an den lateralen Partien der Hemisphäre im

Bereich der verkleinerten Windungen. Die Pia ist über diesen Stellen verdickt, doch aber meist von der Rinde abziehbar. Eine Aplasie der A. basilaris und des Circulus Willisii finden wir nicht.

Zusammenfassend läßt sich über den makroskopischen Befund so viel aussagen, daß wir eine auffallende Verkleinerung des rechten Großhirnmantels sehen, welcher tatsächlich nur als eine generelle Verkleinerung zu betrachten ist, da, wie die Beschreibung sagt und die Abbildungen zeigen, nur der allgemeine Umfang des Großhirns reduziert ist, nicht aber die grobe Struktur des Gehirns eine Abänderung erfahren hat. Im ganzen macht das Gehirn den Eindruck einer allgemeinen Schrumpfung der rechten Hemisphäre, zumal auch die Furchen nicht übermäßig klaffen, sondern eher stellenweise einen gewissen gepreßten Eindruck machen, was gegenüber den annähernd normal geöffneten Furchen der linken Seite besonders kontrastierend auffällt. Wesentlich ist ferner, daß wir an keiner Stelle des Großhirnmantels irgendeine Windungsverbildung sehen; nirgends findet sich eine mikro- oder pachygyre Entartung, und der Aufbau des Windungssystems der atrophischen Hemisphäre ist durchaus als normal zu bezeichnen. Dazu kommt noch die relative Intaktheit der Leptomeningen, welche, wie die Abbildung zeigt, die Profilierung des Windungsreliefs deutlich durchscheinen lassen. Und auch bei genauester Betrachtung konnte man eigentlich an einzelnen Stellen keine Änderung wahrnehmen, welche auf einen frischen oder abgelaufenen, stärkeren meningealen Prozeß hinweisen würde. Die Meningen sind vielfach mit der Hirnoberfläche verwachsen und dieser innige Konnex der beiden Bestandteile führt auch dazu, daß man die Windungszüge so plastisch erkennen kann. Anderseits führen aber diese Adhäsionen zum Aneinanderpressen benachbarter Windungszüge, was bei der histologischen Eigenart des Prozesses hohe Grade erreichen kann (s. u.). Es besteht somit eine charakteristische Hemisphären-Atrophie ohne irgendeinen Bildungsdefekt, also sicherlich kein Zustand, der mit kongenitalen oder frühinfantilen groben Herdprozessen identifiziert werden kann. Neben dieser Hemisphären-Atrophie besteht dann eine Atrophie im Bereiche der inneren Kapsel und eine solche auch scheinbar in den Stammganglien, wobei es allerdings offenbleibt, was vielleicht auf Kosten des begleitenden halbseitigen Hydrozephalus zu setzen ist. Wir sehen, was wir auch schon vorhin betont haben, eine auffallende Erweiterung der halbseitigen Seitenventrikel, welche sich streng auf die atrophische Seite beschränkt und welche hier vermutungsweise zu einer weiteren Konsumtion des ohnedies an Umfang reduzierten Marklagers geführt hat.

Gehen wir nun zur mikroskopischen Besprechung unseres Falles über. Wir haben selbstverständlich aus allen Anteilen der Großhirnoberfläche Blöcke herausgeschnitten und haben selbstverständlich nicht nur die atrophische Seite, sondern auch die anscheinend normale Hirnhälfte untersucht.

Wenn wir zunächst die kranke Hemisphäre beschreiben, so sehen wir an den nach den verschiedensten Methoden gefärbten Schnitten (Hämatoxylin, Eosin, Van-Gieson, Toluidinblau, Mallory-Pollaks Gliamethode, Weigert-Markscheidenmethode) folgende

allgemeine Veränderungen: Immer sieht man, daß die Rinde als solche in ihrem zellulären Aufbau vorhanden ist, was nach dem makroskopischen Befund schon selbstverständlich ist (s. Abb. 3). Wenn wir allerdings die Rinde mit normalen Testpräparaten vergleichen, so sehen wir, daß die Rindenbreite eine erheblich geringere ist, und man kann ohneweiters feststellen, daß hier eine Verschmälerung auf die Hälfte oder stellenweise sogar auf den dritten Teil der Norm stattgefunden hat. Fragen wir uns nun, auf wessen Kosten diese Verschmälerung stattgefunden hat, so sehen wir folgendes: Im allgemeinen haben alle Schichten an Umfang eingebüßt. Aber man kann sehen, daß dieser Reduktionsvorgang am Rindenquerschnitt nicht alle Zonen gleichmäßig

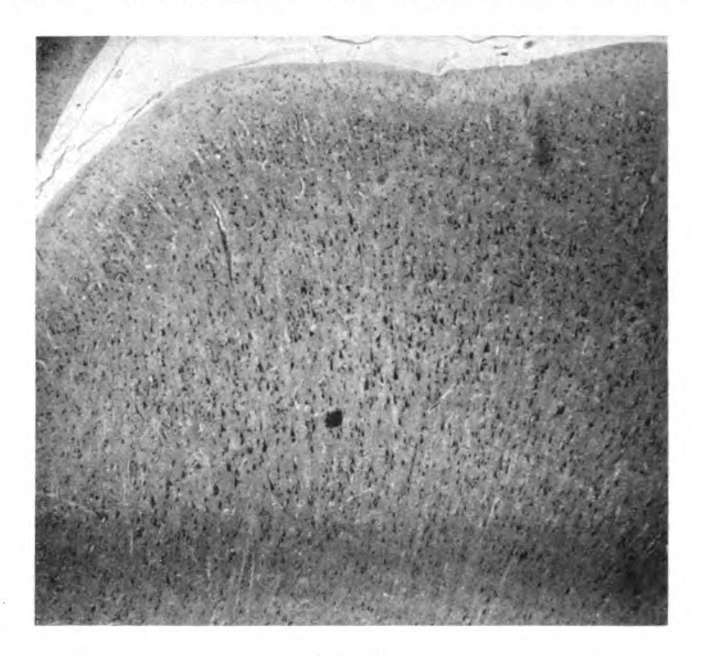


Abb. 3.

befällt. Es fällt uns zunächst auf, daß z. B. die Molekularzone relativ am besten erhalten bleibt, was gegenüber den oft stark verkleinerten anderen Schichtarealen besonders auffällt. Was nun die Selektion der einzelnen Schichten betrifft, so kann man hier keine gesetzlichen Feststellungen erheben. Es unterliegt keinem Zweifel, daß die Bevorzugung irgend einer einzelnen Schicht nicht vorhanden ist, sondern daß in den verschiedenen Rindenfeldern bald mehr die eine, bald mehr die andere Zone an Umfang Einbuße erlitten hat. Dabei hält sich vielfach die Schichtenreduktion auch an gewisse normale Kriterien, indem die von Economo beschriebene Verschmälerung der unteren Schichten in den Windungstälern in unserem Falle ganz besonders exzessive Grade zeigt.

Was nun die Zahl der Ganglienzellen anlangt, so sehen wir, daß diese generell stark herabgesetzt ist und im allgemeinen die Zellzahl der Großhirnrinde nur einen Bruchteil der normal vorhandenen Zellelemente beträgt. Dieser Befund ist um so wesentlicher, weil wir gar nicht so selten gerade bei Volumensverkleinerung der Gehirnsubstanz eher eine Pseudovermehrung der Zellelemente registrieren können. Infolgedessen erkennen wir darin, daß also hier eine ganz besondere Verminderung der Nervenzellelemente besteht, da selbst die grob anatomische Verkleinerung der Rindenoberfläche nicht einmal zu dieser relativen Querschnittsvermehrung der Zell-

summe geführt hat. Diese allgemeine Zellverminderung zeigt sich nicht nur in der generellen Reduktion der Zellzahl, sondern auch in einer mehr herdförmig betroffenen Ausfallsreaktion in einzelnen Windungsgebieten und Schichten. Im allgemeinen läßt sich wohl sagen, daß die II. und die III. Schicht, aber auch die IV. einerseits, die tiefen Schichten der Rinde anderseits erhebliche Zellausfälle zeigen. Wir wollen damit ergänzend feststellen, daß auch oft herdförmige Lichtungen in den Schichten vorhanden sind, welche bei der allgemeinen Verminderung der Nervenzellen zu einer stellenweise fast völligen Entblößung zu führen vermögen. Ein stärkeres Hervortreten der Beteiligung

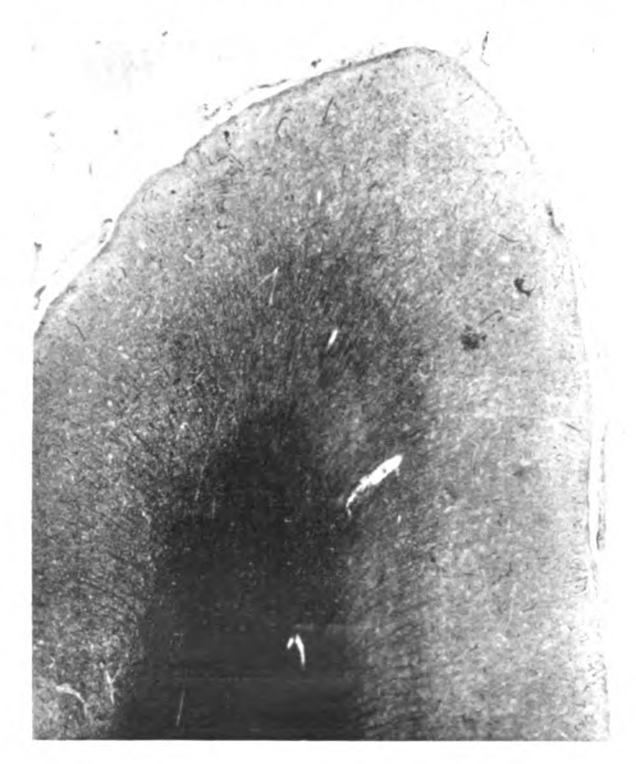


Abb. 4.

der unteren Schichten gegenüber denen der oberen können wir allerdings nicht feststellen. In den verkörnelten Partien des Großhirnmantels zeigt sich selbstverständlich eine ganz gleiche Veränderung auch in der granulären Zone, ohne daß wir aber die Möglichkeit hätten, hier eine stärkere Entartung wahrzunehmen als in jenen Schichten, welche als Ursprungsstätten der Projektionssysteme aufzufassen sind. Spezielle Veränderungen können wir dann vielfach auch in den einzelnen Zonen selbst finden, und besonders interessant erscheint uns hier z. B. der zytoarchitektonische Aufbau im Bereiche der vorderen Zentralwindung der Area giganto-pyramidalis. Was uns hier auffällt, ist zunächst die bemerkenswerte Tatsache, daß trotz der vorhin beschriebenen allgemeinen Merkmale des Prozesses zunächst das Schichtenbild annähernd normal erhalten geblieben ist, daß aber im wesentlichen die großen Betz-Zellen zwar eine Verminderung erfahren haben, jedoch immerhin noch in einem reichen Ausmaß vorhanden sind, jedenfalls sich besser erhalten haben als die übrigen Zellen des gleichen Rindenareals. Hier sehen wir, daß hauptsächlich Lichtungen im Bereiche der

II. und auch der III. Zone bestehen. Doch zeigt letztere sowohl hier wie auch an anderen Rindenarealen eine ungleichmäßige Befallenheit bezüglich der mittelgroßen und größeren Pyramidenzellen ihres Zonenbereiches. Namentlich die kleineren Elemente scheinen in unserem Falle schwerer gelitten zu haben als die größeren, und im allgemeinen ist wohl die Zellreduktion der oberen Schichten der Area giganto-pyramidalis gegenüber der relativen Intaktheit der V. Zone besonders bemerkenswert. Daß aber dieses elektive oder, sagen wir richtiger, gesteigerte Befallensein der oberen Rindenzone nicht etwas Gesetzmäßiges ist, haben wir bereits betont, und es gibt umgekehrt

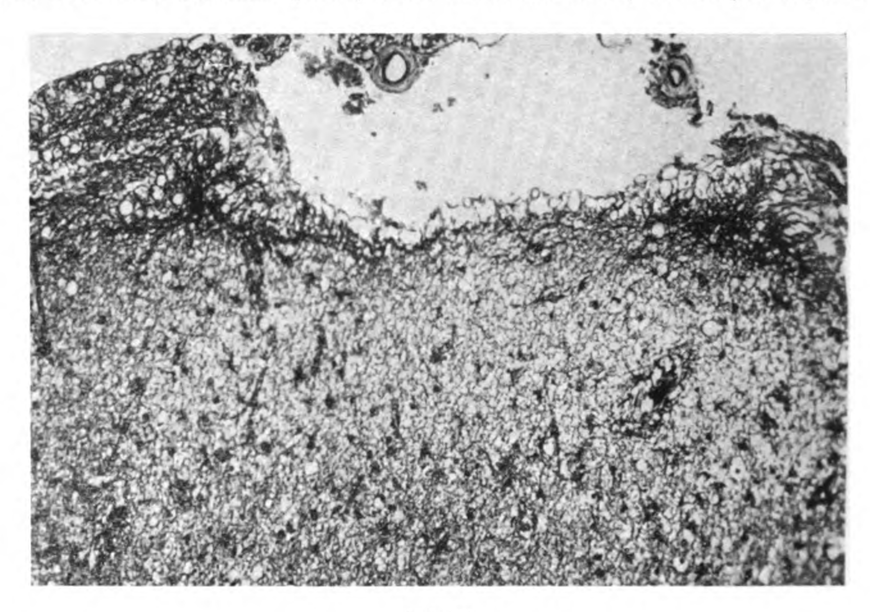


Abb. 5.

eine ganze Anzahl von Arealen, in denen die tieferen Zonen plötzlich gröberen Schaden genommen haben als die oberen Schichten.

Was den Zustand der einzelnen Zellelemente betrifft, so zeigen sich meist die Zeichen einer chronischen Zellerkrankung. Charakteristische oder für den Prozeß besonders typische Erkrankungsformen der Nervenzellen fehlen vollkommen. Wir vermissen auch sonstige Phänomene, welche auf irgend welche angeborene Schäden hinweisen würden, und wir können auch weder atypische Nervenzellen noch Cajalsche Fötalzellen nachweisen.

Vergleichen wir mit diesem Zellbild das Faserbild der Rinde (s. Abb. 4), so sehen wir in erster Linie die Defekte im Bereiche des obersten Rindenabschnittes, d. h. im Bereiche des super- und vielfach auch interradiären Flechtwerks. Das erstere ist fast im ganzen kortikalen Mantel zugrunde gegangen und man kann meist nur dürftige Reste desselben hie und da erkennen. Dabei ist es nicht uninteressant, daß Teile der Tangentialfaserung stellenweise erhalten geblieben sind, während die tieferen Abschnitte, wie sie z. B. dem Käs-Bechterewschen Streifen entsprechen, durchaus in Verlust geraten sind. Neben diesen degenerativen Veränderungen fällt dann auch die allgemeine Reduktion des interradiären Flechtwerks auf sowie die beträchtliche Abnahme oder vielfach auch das Fehlen des Baillargerschen Streifens. Die innere Hauptschicht der Rinde ist im wesentlichen besser erhalten und die Radiärfaserung in den tieferen Schichten zeigt entsprechend der allgemeinen Volumensverminderung der Rinde auch eine gewisse Reduktion; doch sind die Veränderungen hier viel dürftiger.

Betrachten wir zur Unterstützung dieser Befunde Fettpräparate, so sehen wir, daß im gegenwärtigen Stadium sich nur sehr geringe Mengen von freiem oder an Zellen gebundenem Fett zeigen. Gröbere Ansammlungen von Fett finden sich nicht, so daß man wohl annehmen muß, daß frischere Prozesse, soweit die Untersuchung möglich war, nicht gefunden werden konnten.

Das Negativ dieses degenerativen Prozesses im kortikalen Aufbau zeigt uns die Glia. Hier haben wir die wesentlichsten Befunde an den Gliafaserpräparaten zu erwarten (s. Abb. 5). Zunächst fällt uns auf, daß die Pia stellenweise mit der Hirnoberfläche verwachsen ist, und diese Verwachsung wird auch nachgewiesen durch ein Eindringen von Gliafasern in die weichen Hirnhäute. Dies wird ermöglicht durch das Vorprellen

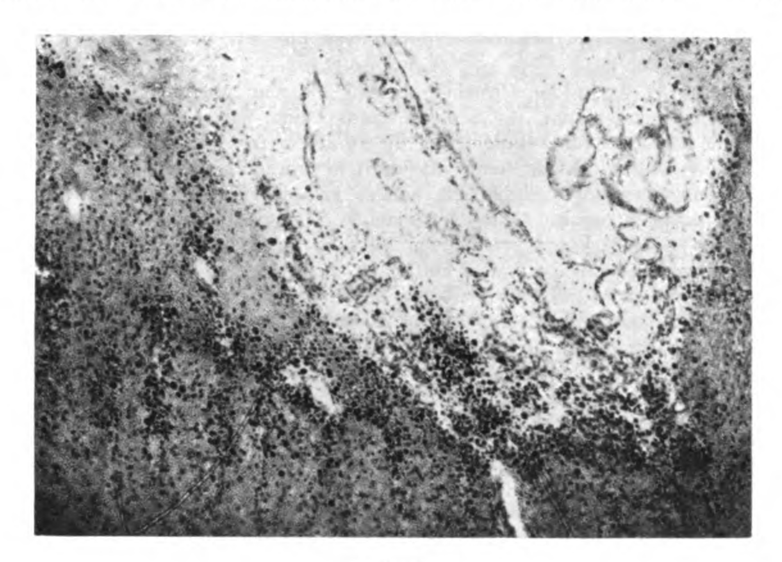


Abb. 6.

von gliösen Fasermassen über die Oberfläche der Rinde, und die zellreichen Chaslinschen Wirbel sind es, welche die Pfeiler des Obliterationsprozesses darstellen. Infolgedessen sieht man, daß vielfach die Mantelzone der Rinde kammartig von Gliawirbeln und Gliabüscheln besetzt ist, welche pinselförmig aus der Oberfläche herausragen und gegen die darüberliegende Leptomeninx vordringen bzw. mit dieser verwachsen. Diese Gliabüschel zeigen nun vielfach auch jenen Aufbau, den wir durchwegs in der marginalen Zone der Glia sehen und welche sich in einem ganz exzessiven Ausmaß findet. Wir können nämlich feststellen, daß die marginale Zone der Glia, welche scheinbar vollkommen den plasmatischen Charakter aufgegeben hat und sich in ein faszikuläres Kammer- oder Lamellensystem umgeformt hat, nicht mehr darauf beschränkt ist, in gewöhnlichen Grenzen zu bleiben, sondern sich sowohl gegen die Pia hin als auch tief in die Hirnrindensubstanz hinein verbreitet. Auf diese Weise hat sich sowohl jenseits der äußeren Begrenzungslinie der Rinde als auch in der Molekularzone, vielfach aber auch in der II. Rindenzone ein ausgedehntes faseriges Gliasyncytium gebildet, welches netzförmig die ganze obere Rindenmasse substituiert und scheinbar dadurch die normale Breite der Molekularschicht annähernd sichert. Zwischen den Glialamellen in den einzelnen Poren des gliösen Netzes finden sich massenhafte Corpora amylacea, welche stellenweise die Oberfläche der Rinde perlschnurartig in vielen Reihen besetzen, und besonders in Windungsfällen finden sich auffallend stark vermehrte Mengen solcher Entartungsprodukte (s. Abb. 6).

Wir sehen nun, wenn wir die faserige Glia weiter in die Rinde verfolgen, daß sich dieselbe fast im ganzen Querschnitt der Rinde findet, sich auch vielfach dort entwickelt, wo sie normalerweise überhaupt nicht zu finden ist. In gewisser Hinsicht bestätigt der Befund zwar noch jenes Gesetz, das Alzheimer für die faserige Glia aufgestellt hat, nämlich die Tatsache, daß in den tiefen Schichten der III. und in der IV. Zone faserige Glia im allgemeinen vermißt wird. So sehen wir auch hier die sukzessive Abnahme der faszikulären Glia gegen den mittleren Teil der Rinde hin, um dann später wieder von einer Vermehrung in den tieferen Schichten der Rinde, dort, wo diese an das Mark angrenzt, abgelöst zu werden. Es ist aber eines sicher, daß, rein quantitativ betrachtet, die faszikuläre Glia auch am stärksten in den obersten Schichten der Rinde ist, daß sie in den tieferen Zonen sich zwar zeigt, aber doch nicht jene exzessive Grade erreicht, welche hier die Benennung Rindensklerose berechtigen würde.

Was die Gefäße in der Hirnrinde betrifft, so sind sie hier zum Teil verdickt. Gröbere Veränderungen der Gefäßwände lassen sich jedoch nicht feststellen. Wir können auch keine von den Blutgefäßen direkt abhängigen Entartungsvorgänge sehen, so daß im derzeitigen Stadium eine vaskuläre Beeinträchtigung nicht nachweisbar ist. Eine Verdickung der Pia mater ist das einzige pathologische Substrat des Mesoderms, das wir auf dieser atrophischen Seite feststellen können, und wir können aber keinen entzündlichen noch stärkeren produktiven Vorgang an der Leptomeninx wahrnehmen. An der Ventrikelwand sehen wir eine auffallend geringgradige — fast nur angedeutete — Ependymitis granularis und eine typische Reaktion der Glia in den subependymären Zonen. Hier sieht man auch eine große Zahl plasmatischer und fibrillärer Gliazellen, wobei sich ein Abwechseln zwischen gliareichen und gliaarmen Bändern zu erkennen gibt, was vielleicht für einen zweizeitigen Prozeß sprechen könnte. An einem einzelnen subependymären Gefäß fand sich ein lymphozytäres Infiltrat.

Gegenüber diesen markanten Veränderungen der atrophischen Hemisphäre seien nun jene der makroskopisch unveränderten Hirnhälfte angefügt:

Zunächst die Feststellung, daß schon die oberflächliche Betrachtung des Hirnmantels an den Schnitten zeigt, daß auch hier hochgradige Veränderungen bestehen. In einer größeren Anzahl von Arbeiten der Literatur wurde bedauerlicherweise die Beschreibung der anscheinend normalen Hemisphäre unterlassen. Sehen wir uns aber in unserem Falle die Rinde genauer an, so erkennen wir, daß eigentlich qualitativ der gleiche Prozeß hier vorliegt, wie wir ihn auf der kranken Seite gesehen hatten. Lediglich scheint es ein quantitatives Moment zu sein, welches unterschiedlich den Prozeß in den beiden Hirnhälften trennt. Auch hier erkennen wir die generelle Verarmung der Rinde an Zellen, auch hier sieht man die starke Beteiligung sämtlicher Zonen der Rinde. Was für den fokalen Ausfall in den einzelnen Schichten auf der kranken Seite gilt, läßt sich auch für diese Seite aufrecht erhalten. Wir sehen die Zellverminderung in den Windungstälern deutlicher ausgeprägt als in den Kuppen, wir erkennen die ungleichmäßige Beteiligung von oberen und inneren Rindenschichten, sehen auch da die starke Lichtung in der II. und in der III. Zone einerseits, der V. und VI. Zone anderseits.

Man findet ferner gleichfalls eine stärkere Lichtung des superradiären Flechtwerks und auch der interradiären Faserung erkennt auch hier die Degeneration der Baillargerschen Streifen der Rinde und kann vielleicht hier eine bessere Intaktheit der Radiärfasern sehen als auf der atrophischen Seite.

Im Fettpräparat kann man auch in dieser Hemisphäre ähnliche Fettmengen finden wie rechts, ohne daß wir auch hier einen stärkeren oder geringeren Grad feststellen können. Ebenso wie auf der atrophischen Seite zeigt sich auch hier die substitutive Reaktion der Glia. Auch hier findet sich eine sklerosierende Entartung, indem so wie in der atrophischen Hemisphärenrinde eine luxurierende Hyperplasie

der faszikulären Glia besteht, welche über die Grenzfläche hinaus gegen die Pia vordringt und sich selbst wieder in der Molekularzone der Rinde ausbreitet. Wir sehen auch da das Weiterdringen des gliösen faszikulären Prozesses in die II. und III. Zone hinein, und nur quantitativ unterscheidet sich hier der Prozeß von jenem der atrophischen Seite.

An den Blutgefäßen kann man hier auch keinen Unterschied im Charakter des Prozesses wahrnehmen.

Fassen wir also den Befund unseres hier mitgeteilten Falles zusammen, wobei wir die Zustandsveränderung sekundärer Art in den tieferen Hirnabschnitten beiseite lassen, so sehen wir interessanterweise einen degenerativen Rindenprozeß, der sich eigentlich in beiden Hemisphären abspielt, trotzdem der makroskopische Befund nur für eine einseitige Erkrankung gesprochen hat. Wir können ganz allgemein feststellen, daß Zeichen irgendeines meningealen oder enzephalitischen Prozesses nicht vorhanden sind, daß also eine vom Mesenchym ausgehende Noxe entzündlicher Natur kaum als Ursache der Erkrankung in Frage kommen kann. Wir sehen einen mehr oder minder abgeschlossenen Degenerationsvorgang in dem kortikalen Aufbau und meinen, daß vermutlich der Prozeß im wesentlichen zum Stillstand gekommen ist. Die relativ geringfügigen Abbaureaktionen, die man an den verschiedenen Stellen des Hirnmantels findet, lassen sich leicht auf das epileptische Leiden zurückführen und man wird wohl durch eine gewisse chronische Weiterwirkung, wie bei Epileptikern überhaupt, auch in unserem Falle ein weiteres aufgepfropftes anatomisches Bild erhalten. Die Reduktion des Hemisphärenumfanges rechts ist histologisch durchaus begründet: erstens in der ganz auffallend hochgradigen Reduktion des gesamten Schichtenquerschnitts, zweitens in dem namhaften Verlust des Fasergeflechtes der Rinde und drittens in der gleichzeitigen Zusammensinterung des Gehirns infolge Degeneration des Markweißes, das allerdings bis zu einem gewissen Grade von dem sekundären Hydrozephalus substituiert wird. In der scheinbar unveränderten Hemisphäre fällt uns auf, daß die Zelldegeneration und Faserverminderung gleichfalls gegenüber normalen Rindenabschnitten plastisch ins Auge fällt, daß, wie wir bereits betont haben, der Unterschied gegenüber der rechten atrophischen Hemisphäre nur als ein quantitativer zu werten ist. Dieser allgemeinen Parenchymentartung und Verminderung funktionstragender Substanz steht eine hochgradige substitutive Ersatzformation der faserigen Glia als Negativ gegenüber. Wir sehen infolgedessen ein den Sklerosen verwandtes Bild, das wir anderseits doch nicht gut mit einer echten pathologischen Sklerose homologisieren würden. In beiden Fällen ist es wohl zu einer substitutiven Gliavermehrung gekommen, doch sehen wir in einem Falle meist die Ersatzleistung gegenüber einem unsystematisch degenerierten Parenchym und hier ein eher alternierendes Wachstum als Füllorgan in einem quantitativ gelichteten Territorium. In dieser Hinsicht erinnert eigentlich das Gliabild unseres Falles am ehesten an Gliareaktionen in der senilen Rinde oder auch im senilen Rückenmark. In gewissen Punkten ähnelt der Prozeß auch jenem der Kleinhirnsklerose. Der parenchymatöse Degenerationsprozeß ist hier allerdings viel stärker, doch bleibt wie in unserem Falle der

systematische Aufbau der Kleinhirnrinde im wesentlichen erhalten. Wir sehen dagegen in den senilen Fällen auch die allgemeine Reduktion des nervösen Parenchyms, die Abnahme von Nervenzellen, Fasern, Markscheiden und die dadurch zwangsläufig bedingte funktionelle Umbaureaktion der Glia zum faszikulären Typus. Denn solange das Parenchym in voller Aktivität steht, ist die faszikuläre Glia nur von untergeordneter Bedeutung und wird vermutlich lediglich zur formativen Gewebsversteifung herangezogen. Sie ist daher in erster Linie in den Septen und in der marginalen bzw. subependymären Zone in reichlicherer Weise vertreten. Die eigentliche Relation hingegen zwischen Blutbahn und Parenchym besorgt das makro- und mikrogliöse Syncytium, welches so lange in dieser Gestaltung bleibt, als das Nervenparenchym sich in normalem Umfang erhält. Kommt es zu einem abiotrophischen Prozeß der Nervensubstanz, wie es im Senium oder bei chronischen Entartungsprozessen anderer Art der Fall ist, dann wandelt sich die plasmatische Gliaformation, welche ihrer symbiotischen Funktionen mit dem Nervengewebe beraubt ist, in die faszikuläre Substitutivform um und zeigt dann gewissermaßen den syncytialen Aufbau der plasmatischen Glia in ihrer faszikulären Transformation. Dieser Zustand zeigt sich aber noch aus einem weiteren Grund an dem senilen Rückbildungsprozeß der Nervensubstanz, weil wir auch — volumsmäßig betrachtet — eine beträchtliche Differenz im Senium gegenüber den normalen Umfangsverhältnissen des jugendlichen und reifen Gehirns finden. Wir wissen, daß das senile Zentralnervensystem im Volumen kleiner wird als das jugendliche, und ein Gleiches gilt auch für jene Prozesse, wo es zu einer umfangreichen Entartung des Nervengewebes gekommen ist, wobei eben besonders die Neuroglia die Aufgabe hat, als neugebildetes bzw. umgeformtes Netz das zugrunde gegangene Gewebe zu ersetzen. Wo die Glia nicht die Transformation in das faszikuläre Netz erfährt, sondern in ihrer normalen plasmatischen Gestaltung verharrt, dort hilft sie den plastischen Turgor der Hirnsubstanz bilden, und infolgedessen scheint es auch wahrscheinlich, daß die quantitative Minderbefallenheit der linken Hemisphäre zum Teil auf dieser quantitativ geringfügigeren Umformung des gliösen Netzes beruht.

Wenn wir nun diesen anatomischen Prozeß in Hinblick auf den Entstehungstermin betrachten, so unterliegt es unseres Erachtens gar keinem Zweifel, daß es sich hier unmöglich um einen angeborenen Prozeß handeln kann, da diese sklerosierende Abiotrophie des Gehirns unseres Erachtens eine der wesentlichsten Formen des postfötalen Reaktionstypus des Gehirns vorstellt. Erkrankungen, welche in eine fötale Periode fallen, rufen dann meist jene Veränderungen hervor, die wir bei den zahlreichen Fällen von zerebraler Kinderlähmung finden, jene Unzahl von Mißbildungsformen und vor allem Defektbildungen im Sinne der Porenzephalie, Hydrozephalie, kurzum jene mit Verflüssigung der Hirnsubstanz einhergehenden Prozesse, welche, wie wir seit den Untersuchungen von Spatz wissen, für die fötale Substanzreaktion des Nervensystems charakteristisch sind. Daß in unserem Falle auch ein Prozeß solcher Art anzunehmen ist, d. h. daß die Erkrankung

erst in der Kindheit eingesetzt hat, geht aus der Krankengeschichte einigermaßen gesichert hervor. Wir können uns dagegen auch nicht für die Auffassung von Bischoff einsetzen, wonach ein enzephalitischer Prozeß ursächlich in Frage kommen soll. Die allgemeine Erkrankung der Hirnrinde in ihrem gesamten Umfang links und rechts, ganz unabhängig betrachtet von der Volumsveränderung, spricht jedenfalls gegen einen disseminierten Prozeß, wie es die Enzephalitis immer zu sein pflegt. Und gerade die zahlreichen Erfahrungen, die man in den letzten Jahren an der kindlichen Enzephalitis gemacht hat, spricht sicherlich gegen eine Genese entzündlicher Natur. Die Mesodermreaktion, auf die wir bereits hingewiesen haben, gibt auch nicht die geeignete Grundlage für die Annahme eines derartigen Prozesses. Auch das Fehlen einer typischen Ependymitis spricht gegen eine entzündliche Genese.

Wenn wir nun den zweiten Teil der Bischoffschen Darstellungen kritisch beleuchten, wonach durch den akuten entzündlichen Prozeß es zu einer Hemmung der physiologischen Weiterentwicklung gekommen sein soll, so ist dazu folgendes zu bemerken: Es wird wohl richtig sein, daß das Gehirn des betreffenden Falles eine Hemmung in dem größendimensionalen Wachstum erfahren hat. Aber dies allein kann doch diese Zustandsveränderung nicht erklären, schon deswegen nicht, weil wir ja einen prinzipiell gleichen, allerdings nur quantitativ geringeren Prozeß in der anderen Hemisphäre ebenfalls sehen.

Wir möchten doch meinen, daß irgendeine in den meisten Fällen beschriebene plötzliche Erkrankung im frühen Lebensalter zu einer akuten Schädigung des Nervensystems Veranlassung gibt. Wir müssen wohl annehmen, daß bei dem Umfang unseres Prozesses es sich um eine besonders hochgradige Alteration des Gehirns handeln muß, da vermutungsweise dabei die Nervenzellen vielfach zugrunde gerichtet werden. Bei dem bestehenden Unvermögen, zugrunde gegangene Nervensubstanz neu zu aktivieren oder zu ersetzen, kommt es zu einem früh einsetzenden Involutionsprozeß bzw. einer Hemmung, d. h. zu einem Ausbleiben der normalen Weiterentwicklung infolge quantitativen Verlustes der Elemente, deren Ausfall an und für sich wieder die mit ihnen im Konnex stehenden Rindengebiete sekundär beeinträchtigt. Daß in unserem Falle die direkten Degenerationszustände sich wesentlicher erweisen als die sekundären Beeinflussungsreaktionen hat darin seinen wesentlichen Grund, daß dieser zweite Faktor weniger im Sinne morphologischer Veränderungen als in funktioneller Hinsicht von Bedeutung ist. Ohne Zweifel stellt der Fall der Hemisphärensklerose doch nur einen erweiterten Typ der Lappensklerose vor, und man kann aus solchen Fällen sehen, daß hier die allgemeine Hemmung nicht deutlich auftauchen muß, daß vielmehr auch Rindenabschnitte mitunter vikariierend — oft allerdings nur scheinbar — hypertrophieren. Die Allgemeinheit der Erkrankung spricht dann auch gegen die von Cotard, Marie u. a. erhobene Meinung, unterscheidet sich aber sicher auch vom Erkrankungstypus jenes Falles, den Bielschowsky mitgeteilt hat. Daß

es sich um keine primäre Gliose mit großer Wachstumsenergie handelt, wie es von den französischen Autoren angenommen wurde, ist selbstverständlich, da die Glia in ihrer Bauart sich vollständig an die normale Struktur hält und hier, wie wir bereits auseinandergesetzt haben, nur die plasmatischen Netze faserig ersetzt, was immer als Zeichen sekundärer, niemals primärer Natur gedeutet werden kann. Daß wir auch keinen von einer einzelnen Schicht ausgehenden Prozeß vor uns haben, wie er Bielschowsky für seinen Fall vorschwebt, ist aus den hier mitgeteilten Befunden sichergestellt.

Wenn wir uns zum Schlusse noch mit der Frage beschäftigen, was eigentlich die primäre auslösende Erkrankung war, so gibt uns leider unser Fall keinen sicheren Hinweis. Wir könnten wohl vermuten, daß ein entzündlicher Prozeß bei der Ausdehnung der Veränderungen nicht in die Waagschale fällt, sondern müssen eher einen allgemeinen Ursachfaktor suchen, der uns diese Abiotrophie der Hirnsubstanz zu erklären vermag. Diese an die senile Involution erinnernde Hirnveränderung mit dem sekundären Hydrozephalus mit der universellen Atrophie weist vielleicht doch darauf hin, daß der Ausgangspunkt vom Gefäßapparat erfolgen muß. Wenn wir z. B. sehen, wie im Anschluß an akute Noxen oder schwerste Toxikosen Gefäßveränderungen im Gehirn entstehen, welche zu hochgradigen Entartungsvorgängen Veranlassung geben — wir denken dabei z. B. an die schwer akut aufgetretenen endarteriitischen Veränderungen der kortikalen Gefäße nach Verbrennungen (G. Riehl jun.) —, so wäre es gar nicht ausgeschlossen, daß ein derartiger Gefäßprozeß in der stürmischen Evolutionsphase des jugendlichen Gehirns zu einer akuten Vernichtung der Weiterentwicklungsfähigkeit führt und infolgedessen ein Involutionsprozeß anhebt, der mit jenem des normalen Seniums homologisiert werden kann. Die Endarteriopathie der kleinen Hirngefäße muß nicht ein Dauerzustand bleiben und die Endothelialveränderungen werden sich nach Jahrzehnten in ihrer akuten Form sicherlich nicht mehr zu erkennen geben. Hingegen sehen wir, daß bei dem akuten Fall von Endarteriopathie der kleinen Hirngefäße, wofern sie einen hohen Grad erreicht, die Nervenzellen und Fasern in schnellstem Tempo dem Untergang anheimfallen, was mit dem von uns mitgeteilten Fall ganz übereinstimmen würde. Wir würden also vermutungsweise meinen, daß es sich hier in unserem Fall um eine auf eine unklare Noxe hin erfolgte Endarteriopathie der kleinen Rindengefäße gehandelt hat, welche Erkrankung zur sekundären Abiotrophie der Hirnrinde geführt hat, an deren Stelle dann die sekundäre sklerosierende Wucherung der Glia getreten ist, die sich im Laufe der Jahre immer weiter verstärkt. Volumsmäßig bleibt das Gehirn dann auf jener Stufe stehen, welche ihm einerseits die noch immanente Wachstumstendenz ermöglicht und welche anderseits durch die sekundäre sklerosierende Entartung der Glia begrenzt wird. Die Lebensfähigkeit der plasmatischen Gliastruktur, welche selbst wieder vom lebenden Parenchym abhängig ist, kann den vorhandenen Ausfall wenigstens, was das Volumen betrifft, ersetzen, wodurch in unserem Falle auf der geringer affi-

zierten Seite auch bei der quantitativ gleichen Veränderung die Volumenreduktion nicht in Erscheinung tritt. Daß diese Prozesse jedoch nicht auf eine Hemisphäre beschränkt sind, daß sie beide Hirnhälften in gleichem oder ähnlichem Ausmaße betreffen, gibt uns eine richtige Erklärung für das klinische Verhalten, wonach wir klassische Herdsymptome oder Halbseitenphänomene so oft vermissen und sich vielmehr Erscheinungen einer beiderseitigen Hirnerkrankung einstellen. Diese beiderseitigen Veränderungen erklären somit, daß es sich hier vielfach um Fälle handelt, die unter dem Bilde der genuinen Epilepsie verlaufen, und die in den meisten Fällen bestehenden geringfügigen klinischen Symptomdifferenzen der beiden Seiten werden sich vielleicht auf die quantitative Differenz des Prozesses zurückführen lassen.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Prof. Dr. Otto Marburg).

Zur Klinik der Hypophysengangstumoren.

Von

Dr. Robert Pfleger,

Assistent am neurol. Institut.

Mit 6 Abbildungen im Text.

Die Übereinstimmung klinischer Erscheinungen mit den anatomischen Befunden hat bei Hirntumoren immer eine gewisse Schwierigkeit. Wir müssen in solchen Fällen einerseits mit dem Hirndruck, anderseits mit Ausfällen rechnen, die man früher als Fernsymptome bezeichnet hat, die heute nach den Forschungen von Monakow, Pötzl und Goldstein wesentlich anders zu werten sind. Wenn ich trotzdem einen Fall von Tumor der Hypophyse, und zwar des Hypophysenganges nach dieser Richtung hin besprechen will, so hat das seinen Grund darin, daß eine ziemlich genaue anatomische Kontrolle möglich war, welche die Annahmen der Literatur zum Teil bestätigt, zum Teil widerlegt. Ich möchte zunächst kurz die Krankengeschichte anführen.

35jähr. Patientin, aufgenommen auf die I. chir. Klinik am 16. November 1931. Familienanamnese: Vater an Gehirnschlag gestorben, ein Bruder in Gefangenschaft an Typhus gestorben, keine Tbc., kein Karzinom in der Aszendenz. Kinderkrankheiten: Keuchhusten, Masern, Mumps. Spätere Erkrankungen: öfters Katarrh, Rippenfellentzündung. In den Jahren 1926 und 1927 wegen Bauchhöhlenschwangerschaft operiert; Exstirpation der rechten und linken Tube, wobei die Patientin die Ovarien behielt; seither sistieren die Menses, und die Patientin bemerkte, daß sie etwas an Gewicht zunahm. Seit 1929 Müdigkeit, Schlafsucht, öfters Schwindelanfälle. Kein Erbrechen. Kopfschmerzen links und im Hinterhaupt. Vergeßlichkeit, das Gefühl, daß sie „schwer und langsam" denken kann. Oft Kältegefühl in den Füßen. Patientin muß oft urinieren, hat ziemlich große (?) Harnmengen. Die Patientin steht seit Anfang 1931 an der Augenklinik (Prof. Meller) bei beginnenden Sehstörungen wegen Verdacht auf Tumor cerebri in Beobachtung. In der letzten Zeit (seit 3 Monaten) deutliches Abnehmen des Sehvermögens, besonders links, so daß die Patientin momentan nur große Buchstaben lesen kann; etwas Gewichtsabnahme.

2 Partus, 5 Abortus, zweimal Extrauteringravidität. Alkohol, Venerea, Nikotin negativ.

Status praesens: Mittelgroße Patientin, blasse Hautfarbe, graziler Knochenbau, schwache Muskulatur, geringer Panniculus adiposus, afebril. Patientin liegt apathisch im Bett und gibt auf Fragen nur teilweise richtige Antworten und dann nur auf wiederholtes Fragen. Zeitlich und örtlich ist Patientin so ziemlich orientiert.

Caput: Zunge feucht, nicht belegt, Tonsillen und Rachen frei. Keine Zahnprothese.

Collum: o. B.

Thorax: symmetrisch. Lungengrenzen verschieblich, Vesikuläratmen.

Cor: Grenzen nicht verbreitert, Töne leise, Puls rhythmisch, äqual. Frequenz 72.

Abdomen: Zwischen Symphyse und Nabel eine mediane Laparotomienarbe (Bauchhöhlenschwangerschaft).

Extremitäten: äußerlich o. B.

Röntgenbefund: Leeraufnahme: Schädel von normaler Gestalt, deutlich vermehrter Dicke; im Bereiche der Parietalia ist der Schädel 1 cm dick, Schädelinnenfläche ist glatt. Die Sella ist normal groß. Das Dorsum verläuft nach oben spitz zu, doch ist es nicht als sichere Veränderung zu werten. An den Pyramiden sind keine Veränderungen nachweisbar; die Nebenhöhlen sind gut lufthaltig.

23. November: Patientin ist unruhig, sie ist im Bett besonders nachts nicht zu halten, trotz Pantopon. Mit Dioskopin beruhigt sich die Patientin einigermaßen. Sie ist zeitlich und örtlich nicht orientiert, ihre Antworten sind unzulänglich und sie geht auf die an sie gestellten Fragen meistens nicht ein.

24. November: Röntgen: Die Untersuchung der Liquorräume mit steigendem Jodöl zeigte basale Zisternen, u. zw. die Cisterna pontis und interpeduncularis, nicht aber die Cisterna chiasmatis gefüllt. Seitenventrikel auch nicht gefüllt. Der Befund spricht nicht gegen einen suprasellären Tumor.

Status nervosus: Keine Olfaktoriusstörung. Optikus: siehe Augenbefund. III, IV, V frei. Über dem rechten Jochbogen besteht eine starke Klopfempfindlichkeit. P. S. R. und A. S. R. normal. B. D. R. normal. Patientin macht einen ängstlichen und sehr verwirrten Eindruck. Die Patientin antwortet auf Fragen zögernd und mitunter ohne Bezug auf die Frage, zeigt bisweilen ein ausgesprochen negativistisches Verhalten; sie ist sehr ängstlich, halluziniert sowohl optisch als akustisch, spricht mit Personen, die nicht anwesend sind, sieht dieselben, gerät in Erregung und ist zumeist vollständig verwirrt.

30. November: Patientin jetzt ruhiger, schläft sehr viel und gibt besser verwertbare Antworten.

1. Dezember: Patientin somnolent, gibt, wenn sie erwacht, nur auf eindringliche Fragen unzulängliche Antworten, ist zeitlich und örtlich nicht orientiert. Puls und Temperatur normal, kein Erbrechen, keine Kopfschmerzen.

Augenbefund: Abblassung der Papillen, rechts mehr als links. Visus rechts 6/18?, links Fingerzählen; Gesichtsfeld: rechts kleiner Rest mit hemianopischem Ausfall, links kleiner Rest in Quadrantenform. Auffallend ist, daß die Erkrankung etwa ein Jahr nach der Operation wegen Tubargravidität begann. Annahme eines suprasellären Tumors.

Röntgenbefund der Augenklinik: Keine sicheren pathologischen Veränderungen im Bereiche der Sella turcica nachweisbar. Das Dorsum sellae ist kurz, möglicherweise durch einen suprasellären Tumor von oben her arrodiert, doch ist der Befund nicht eindeutig pathologisch.

Ohrenbefund: Trommelfelle, Cochlearis links = rechts, normal, keine spontanen vestibulären Erscheinungen. Auf Kaltspülung Übererregbarkeit. Der Befund spricht für intrakranielle Drucksteigerung, Lokalisation wahrscheinlich nicht hintere Schädelgrube.

Blutbefund ohne wesentliche Veränderung. Nüchternblutzucker 92 mg%. Zuckertoleranzbestimmung ließ sich nicht durchführen, da die Patientin eine halbe Stunde nach Einnahme der Dextrose erbrach.

Harn: Alb. und Zucker negativ, Polyurie und Polydipsie konnten auf der Klinik nicht beobachtet werden.

Diagnose: Tumor suprasellaris.

Operation (auszugsweise wiedergegeben): Osteoplastische Aufklappung am 2. Dezember 1931. Patientin sehr verwirrt, unruhig, so daß sie nur in Allgemeinnarkose operiert werden kann. Der rechte Optikus etwas atrophisch, links viel mehr atrophisch. Das Chiasma zeigt keine Verschiebung, liegt an normaler Stelle. Der 3. Ventrikel wird punktiert und aus ihm $^{3}/_{4}$ ccm Liquor aspiriert. Man hat nicht den Eindruck, daß es sich um einen Hydrozephalus handelt, außerdem war die Gegend des Sinus cavernosus zu übersehen, von einer Geschwulst konnte nichts bemerkt werden. Zum Schluß

der Operation kommt es zu einer kleinen Blutung aus einer Piavene, die in die Falx cerebri zieht. Nachdem der Verband angelegt worden war, wurden die Pupillen der Patientin auf einmal sehr weit; der Blutdruck blieb während der ganzen Operation befriedigend, betrug am Ende derselben 110. Auch der Puls war während der Operation sehr gut zu tasten, erst nach der Operation, als die Erweiterung der Pupillen eintrat, war auf einmal kein Puls in der Art. radialis zu tasten. Lobelin, Ephetonin, Kochsalzinfusion, Kohlensäure und Sauerstoff. Der Kornealreflex kehrt zeitweise zurück, die Pupillen werden auch zeitweise etwas enger, die Patientin wird durch die Kohlensäureatmung so weit gereizt, daß sie spontan aushustet, aber nach kurzer Zeit tritt wieder Verschlechterung ein und ungefähr 2 Stunden nach der Operation Cheyne-Stokes und Exitus.

Bei der Obduktion hat auch der pathologische Anatom zunächst keinen Tumor gesehen.

Die Obduktion ergab außer einer Endocarditis verrucosa valvulae mitralis geringfügige atherosklerotische Veränderungen in Aorta und Koronargefäßen und Adhaesiones pleuriticae beiderseits, keine wesentlichen pathologischen Veränderungen der übrigen Organe.

Wir bringen nun in teilweiser Anlehnung an den Obduktionsbefund (Dr. Feyrter) die makroskopische Beschreibung des Gehirns.

Nach Abtragung des knöchernen Schädeldaches zeigt die gut, aber nicht auffallend gespannte Hirnhaut eine lineare Operationswunde, die durch Knopfnähte vereinigt ist. Die Oberfläche des Gehirns beiderseits stark abgeplattet, die zarten Hirnhäute über der linken Großhirnhälfte leicht weißlich verdickt. An der Innenfläche des rechten Stirnlappens blutig durchtränkte Katguttupfer. Eine leptomeningeale, in den Sinus sagittalis superior ziehende Vene an dieser Stelle ligiert. Nach vorsichtigem Emporheben des Stirnhirns eine teils solide, teils kleinzystische, weißliche Geschwulst sichtbar. Beide Nervi optici anscheinend leicht abgeplattet, ihre Farbe jedoch gelblichweiß. Das Gehirn wird im Zusammenhang mit der Schädelbasis zunächst in Formol fixiert. Auf dem Median-Sagittalschnitt (Abb. 1) kommt eine zystisch solide, etwa pflaumengroße, im Durchmesser $3:1^1/_2:2$ cm betragende, scharf abgegrenzte Bildung zur Ansicht, die sich vom Operculum sellae in schräger Richtung nach aufwärts und rückwärts erstreckt und in nach oben konvexem Bogen den Boden des dritten Ventrikels darstellt, der durch diese zystische Geschwulst bis etwa in die Höhe der Massa intermedia eingeengt ist. Nach vorne ist diese Zyste teilweise mit der Commissura anterior und vollkommen mit der Lamina anterior und dem Gyrus subcallosus verwachsen. Das Chiasma nervorum opticorum nach vorne oben gedrängt. Die Nervi optici abgeplattet. Nach rückwärts ist das Infundibulum vollkommen in der hinteren Zystenwand aufgegangen, die Corpora mammillaria teilweise mit der Zyste verwachsen, abgeplattet und nach hinten gedrängt, so daß die Fossa interpeduncularis zu einem schmalen, etwa 3 mm im sagittalen Durchmesser haltenden Spalt verengt erscheint. Nach links und rechts drängt die Zyste die Seitenwand des dritten Ventrikels auseinander und ist an dieselbe in den unteren zwei Dritteln fixiert. Die Zyste verjüngt sich gegen das Operculum zu, das ebenso wie Hypophyse und Sella makroskopisch keine

Veränderungen aufweist. Zwei Drittel der Bildung, und zwar die oberen, sind zystisch und mit farblos wässerigem Inhalt erfüllt, das untere rückwärtige Drittel jedoch mehr solid, von kleinsten Zystchen durchsetzt. Vor den Corpora mammillaria in der Zystenwand gelegen, eine etwa erbsengroße Blutung sichtbar.

Was den mikroskopischen Befund anbelangt, so sei erwähnt, daß die Hypophyse, die schon makroskopisch als nicht von der Norm abweichend bezeichnet werden konnte, auch mikroskopisch nichts besonders Auf-

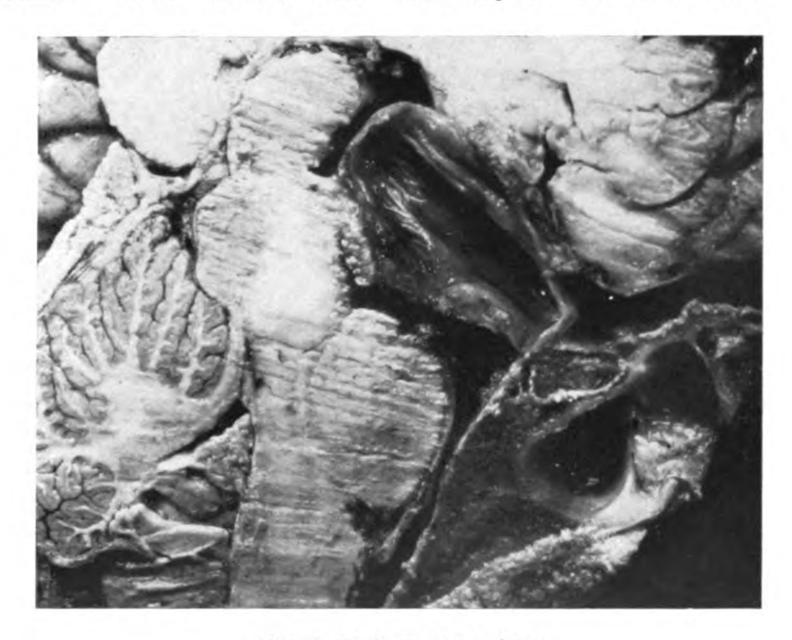


Abb. 1. Mediansagittalschnitt.

fälliges bietet. Im spärlichen interstitiellen Gewebe des Vorderlappens, der zarte, dünnwandige Kapillaren mit auffälligem Blutreichtum aufweist, finden sich zu Alveolen angeordnet Zellen, von denen die eosinophilen, was ihre Zahl betrifft, am stärksten vertreten sind. In weit geringerer Menge sind basophile und Hauptzellen vorhanden. Zwischen Vorder- und Hinterlappen finden sich zahlreiche kleinere und größere, von Kolloid erfüllte Zysten, die von einem ein-, manchmal auch zweischichtigen, niedrig-kubischen, bisweilen auch zylindrischen Epithel ausgekleidet sind, unter denen auch eosinophile und basophile Zellen zu sehen sind. Einzelne dieser Zysten erreichen eine ganz beträchtliche Größe und zeigen ins Lumen vorspringende Exkreszenzen sowie schmale, oft von hohem, kubischem Epithel ausgekleidete Ausbuchtungen. An einer Stelle hinter den Zysten gelegen, findet sich ein keilförmig in den Hinterlappen ausstrahlendes Feld von Rundzellen, die wohl nicht als entzündliche Reaktion anzusehen sind. Simmond und Brauneis fanden lymphozytäre Infiltrationen in dieser Gegend bei 10%

aller untersuchten Hypophysen. Es dürfte sich nach Kraus vielmehr um Reste lymphatischen Gewebes handeln, das während der Entwicklung der Hypophyse gleichfalls aus der Mundbucht hervorgegangen ist und an der Grenzfläche der beiden Lappen entsprechend den daselbst nicht selten zu beobachtenden Speicheldrüsen (Erdheim) erhalten geblieben ist; allerdings sind diese Anschauungen nicht unwidersprochen, da Marburg hier in diesem Gewebe eventuell einen Rest des Zwischenlappens gesehen haben will.

Der Hinterlappen zeigt einen feinfaserigen Bau mit teils länglichen, dünkleren, teils mehr bläschenförmigen rundlichen bis ovalen Kernen, die

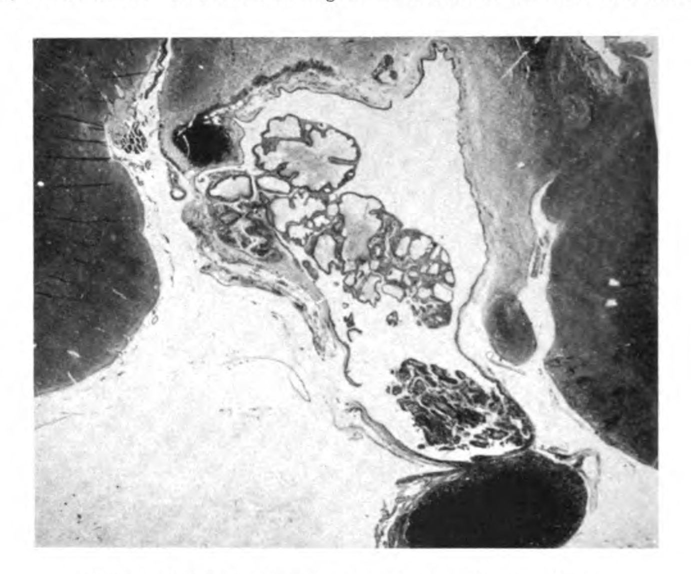


Abb. 2. Mikroskopische Gesamtübersicht der Zyste.

wohl als Gliakerne anzusprechen sind. Die Gefäße, meist Kapillaren, sind mit roten Blutkörperchen erfüllt. Hie und da Pigmentzellen und das Einwuchern von Vorderlappenzellen sichtbar.

Die Zyste ist, ausgenommen am obersten Pol, wo auch in einer Schnittserie eine Kontinuitätsunterbrechung der Wand erkennbar ist, überall von Epithel ausgekleidet, das jedoch an verschiedenen Stellen ein verschiedenes Aussehen zeigt. An manchen Orten ist es ein plattgedrücktes, oft nur ein- bis zweireihiges Epithel mit spindeligen Kernen, an anderen Stellen läßt es drei bis vier Schichten erkennen, wobei die basalen Zellen neben spindeligen auch runde und ovale Kernformen mit radiärer Achsenstellung aufweisen. An anderen Stellen ist das Zystenepithel bis zu zehn Schichten aufgebaut, wobei die basalen Zellen teils kubischen, teils zylindrischen Charakter zeigen, dann folgt eine Schicht mehr polygonaler Zellen, dessen Kerne sich schwächer färben als die der Basalzellen. Dazwischen Zellen vom Typus der Stachel- und Riffelzellen mit deutlichen Interzellularbrücken. Die oberste Schicht hat langgestreckte Zellen mit spindeligen Kernen. Die Zellen

dieser Schicht enthalten vielfach Vakuolen, so daß sie blasig aufgequollen erscheinen, wobei der Kern pyknotisch verändert ist. Ödemlücken zwischen den Zellen führen öfter zu blasigen Hohlräumen, innerhalb derer nekrotische Zellen liegen. Die Grenze des Epithels gegen das darunter liegende Binde- und Gliagewebe ist eine ziemlich scharfe, doch hie und da infolge der ödematösen Aufquellung des Epithels etwas verwischt. Bisweilen zeigt sich eine Desquamation des dem Zystenlumen zugekehrten Epithels, so daß

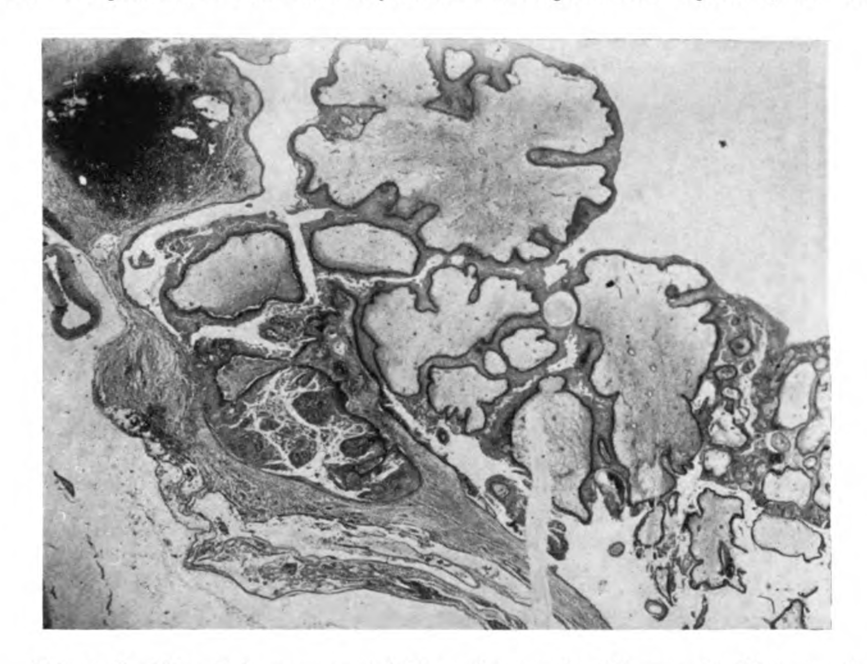


Abb. 3. Papilläre Exkreszenzen und Einwucherung der Glia von der Hinterwand der Zyste.

einzelne Zellen und Zellverbände aufgequollen oft wie schuppenförmig von ihrem Zellverband abgelöst ins Lumen zu liegen kommen. Ganz vereinzelt hat es den Anschein, daß Rundzellen, ja selbst Leukozyten im Epithelverband eingeschaltet sind. An das Epithel grenzt eine dünne zellarme, wenig dichte Bindegewebsschicht mit wellig parallel verlaufenden Fasern. An einzelnen Stellen verdicken sich diese Fasern und bekommen dann ein mehr homogenes Aussehen, daß von einer beginnenden Hyalinisierung gesprochen werden kann. An den Orten, wo die Geschwulst mit dem umgebenden Gehirngewebe verwachsen ist, legt sich Bindegewebe und Glia innig aneinander und einzelne Bindegewebsfasern strahlen in die Gliamasse aus. Allenthalben längs der Zystenwand sind starke Rundzelleninfiltrate zu sehen, die teils perivaskulär angeordnet sind, teils zu den Gefäßen in keiner Beziehung stehen. In der Hinterwand der Geschwulst sind neben diesen Veränderungen ausgedehnte frische Blutungen und zahlreiche mit Pigment angefüllte Zellen.

Der schon makroskopisch beschriebene, unten rückwärts gelegene, mehr solide Anteil der zystischen Geschwulst zeigt mikroskopisch (Abb. 2 und 3) von der Basis der Zyste entspringende und ins Lumen vorragende papilläre Exkreszenzen, deren Stroma von feinfaserigem, ödematös aufgelockertem, größtenteils nur aus Glia bestehendem Netzwerk aufgebaut ist, in dem an verschiedenen Stellen feinste Plasmazellen und reichlich Lymphozyten teils in Haufen und um dünnwandige stark erweiterte Gefäße gruppiert, teils verein-

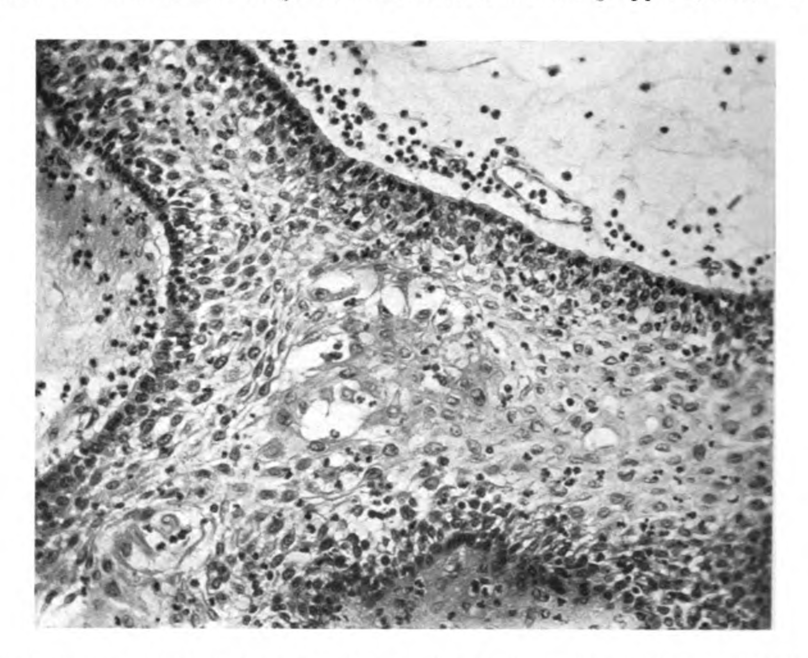


Abb 4. Histologischer Aufbau der Zotten. Im Zentrum Ödemlücken innerhalb des Epithels und beginnender Zerfall desselben.

zelt zu liegen kommen. Auffallend sind die vielen Leukozyten, die sowohl im Stroma wie auch im epithelialen Anteil der Exkreszenzen zu finden sind. Die ödematöse Auflockerung des gliösen Stromas ist so hochgradig, daß mit Ausnahme der Rundzellen und der Gefäßendothelien fast gar keine Zellen vorhanden sind. Manchmal bekommt man den Eindruck einer vollkommenen Verflüssigung und Aufquellung der Grundsubstanz und der Umwandlung derselben in eine wabige, feinkörnige, sich nur schwach mit Eosin färbende Substanz, so daß sich das Bild von größeren und kleineren Zysten ergibt. Die Zotten (Abb. 4) sind mit einem vielschichtigen Pflasterepithel ausgekleidet. Den einer basalen Membran aufsitzenden zylindrischen Zellen mit dunklen, längsovalen Kernen folgen polygonale und spindelige Zellen mit größeren, weniger dunkel gefärbten Kernen, die wie nach Heidenhain gefärbten Schnitten deutlich zu sehen ist, untereinander durch Interzellularbrücken verbunden sind, also typische Stachel- und Riffelzellen darstellen (Abb. 5). In größeren

Zellhaufen nach der Peripherie zu finden sich polygonale Zellen, die die anderen Zellen an Größe und Dicke übertreffen, deren Kern sich nur mehr schwach färbt, das Protoplasma jedoch überall gut den Farbstoff annimmt. Hyalinkörper und Verhornung sind an diesen Stellen nirgends zu beobachten. Im Heidenhain-Präparat ist im Protoplasma dieser abgestorbenen Zellen ein äußerst feines Fadenwerk darstellbar (rote Zellen nach Erdheim). Interzellularbrücken sind hier keine mehr vorhanden. Daneben ist an

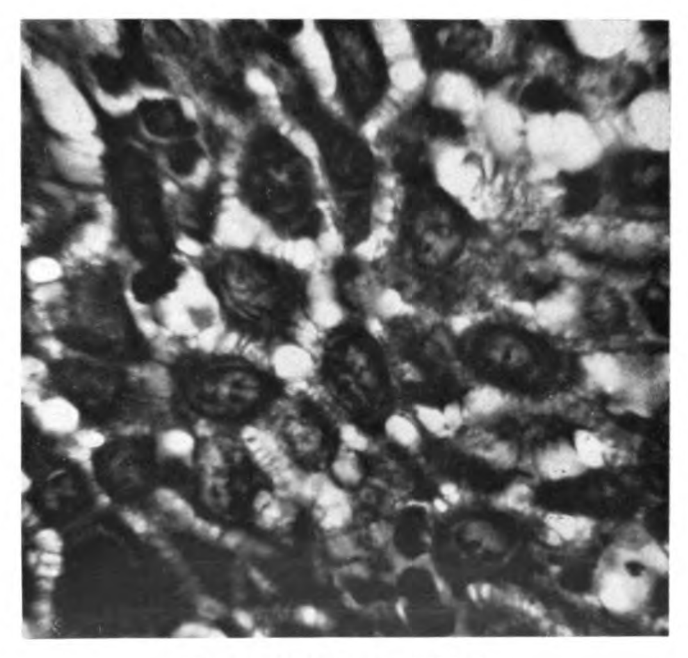


Abb. 5. Stachel und Riffelzellen.

einzelnen Stellen im Epithel die Bildung von Ödemlücken zu sehen (Abb. 4) in denen sich auch nekrotische Zellen antreffen lassen. Durch weiteren Zerfall der nekrotischen Zellmasse findet sich dann im Zentrum der Epithelnester eine Zerfallshöhle (Abb. 6), die mit einer schwach gefärbten, feinkörnigen Masse erfüllt ist.

Das zapfenförmige Vorragen der epithelialen Formationen, ähnlich einem Papillarkörper gegen das Stroma einerseits und die reichlich verzweigten Zotten anderseits, führt bei der wechselnden Lage der Schnittebenen zu dem Bild scheinbar isoliert im Stroma liegender Epithelinseln. Wir möchten noch erwähnen, daß Verkalkung oder Verknöcherung nirgends beobachtet werden konnte.

Das den zystischen Tumor umgebende Hirngewebe ist äußerst stark ödematös aufgequollen, von größtenteils perivaskulär angeordneten Rundzellinfiltraten, frischen Blutungsherden und Pigmentschollen durchsetzt. Be-

sonders an einer der oben beschriebenen Kontinuitätsunterbrechung der Zystenwand entsprechenden Stelle im Gehirn tritt die ödematöse Auflockerung auffällig zutage.

In den tiefer geführten Schnitten kommen bereits Teile des Seitenventrikels zur Ansicht, dessen unterer, also der Zyste zugewendeter Ependymbelag zerstört ist, wobei hie und da Ependymzellhaufen in dem ödematösen Gewebe zu sehen sind. An den tiefstgeführten Schnitten der Serie sieht man,

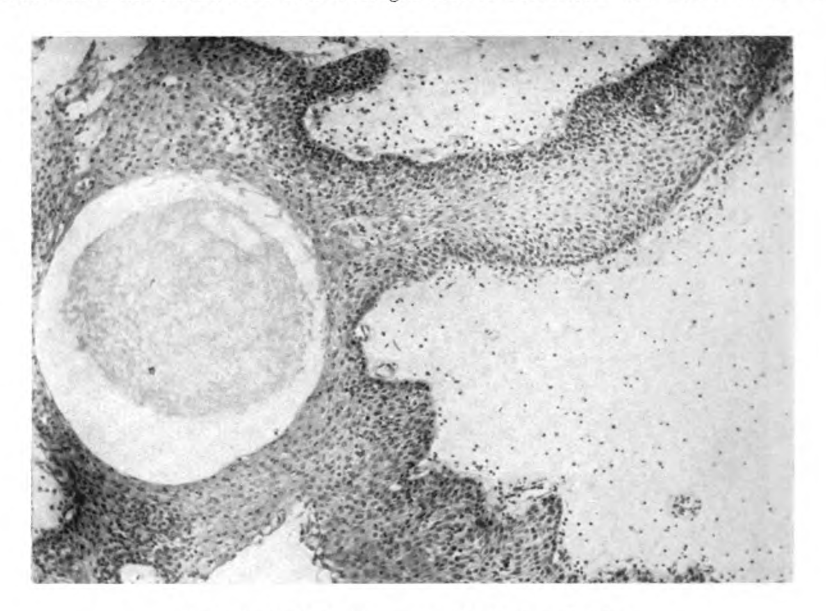


Abb. 6. Zystenbildung innerhalb des Epithels

daß an einer Stelle der oberste Pol der Zystenwand bereits die untere Begrenzung des Seitenventrikels darstellt.

Der schon makroskopisch beschriebene erbsengroße Blutungsherd in dem vor den Corpora mammillaria gelegenen Geschwulstgewebe ist auch mikroskopisch als solcher zu erkennen. Das Corpus mammillare zeigt histologisch schwere Veränderungen durch Kompression und ödematöse Aufquellung.

Zusammenfassung.

Anatomisch handelt es sich um eine supraselär gelegene, zystische Geschwulst des Hypophysenganges. Der Tumor hat durch Kompression zu einer vollständigen Zerstörung des Tuber cinereum, schwerer Zellschädigung des Hypothalamus sowie zu einer Atrophie der beiden Nervi optici geführt. Durch die suprasellare Lage der Geschwulst und das Emporwachsen in der Richtung des dritten Ventrikels sind Hypophyse und Sella vollkommen intakt geblieben. Die vor den Corpora mammillaria gelegene Blutung dürfte wohl auf die intra vitam durchgeführte Punktion zurückzuführen sein, obwohl die Pig-

mentanhäufung in der hinteren Begrenzungswand eine intra vitam, vielleicht durch Druck entstandene Gefäßarrosion nicht ausschließen läßt. Was den histologischen Aufbau der Geschwulst anlangt, so besteht das Epithel der Zystenwand sowie das der papillären Exkreszenzen aus einem dunkelkernigen Stratum basilare und aus einem helleren Stratum spinosum mit Interzellularbrücken vom Typus der Stachel- und Riffelzellen. Ödematöse Auflockerung und Kernzerfall führen zu Zysten innerhalb des Epithels. Das Stroma besteht größtenteils aus von der Wand einwuchernder Glia, einzelne der Zysten größeren Umfanges sind als Pseudozysten bindegewebigen und gliösen Ursprungs durch Stauungshydrops des Stromas infolge Kompression der Gefäße durch den Druck der das Stroma rings einschnürenden Epithelsprossen aufzufassen. Als Ausdruck des lokalen chronischen Entzündungsreizes wären die Rundzelleninfiltrate zu erklären. Ob der akute Entzündungsprozeß, der sich durch das Auftreten von Leukozyten dokumentiert, mit dem stattgehabten chirurgischen Eingriff in Zusammenhang steht, ist wohl sehr schwer zu entscheiden und als unwahrscheinlich hinzunehmen, da ja die Patientin zwei Stunden nach der Operation gestorben ist. Nirgends findet sich infiltratives Wachstum, sondern gute Abgrenzbarkeit nach allen Seiten, nirgends Atypien der Epithelien. Es handelt sich somit um eine benigne, zystisch-papilläre Plattenepithelgeschwulst des Hypophysenganges. Erdheim hat diese Geschwulstform auf Plattenepithelreste des Hypophysenganges zurückgeführt, die auch fast regelmäßig in der Endanschwellung des Processus lingualis des Vorderlappens zu finden sind. Diese Endanschwellung liegt oberhalb des Operculum und erklärt mithin die extraselläre Entwicklung des Tumors.

Klinisch: Eine vor einigen Jahren wegen Bauchhöhlenschwangerschaft operierte, aber sonst immer gesunde Frau erkrankt im letzten Jahr unter nervösen Symptomen, Kopfschmerzen, Sehstörungen. In den letzten drei Monaten deutliches Abnehmen der Sehkraft. Sie zeigte Symptome einer Angstpsychose. Schlafsucht wechselt mit großen Erregungszuständen und, was uns in diesem Falle als das Auffälligste erscheint, es bestehen visuelle Halluzinationen einerseits und es fehlt anderseits eine Adipositas.

Hier wollen wir haltmachen und uns mit der Frage der Adipositas und den verschiedenen Theorien ihrer Genese auseinandersetzen. Seit Fröhlich im Jahre 1901 den nach ihm benannten Symptomenkomplex: Hypogenitalismus, Wachstumsstörung und Adipositas als ein einheitliches Krankheitsbild, das später von Bartels unter den Namen Dystrophia adiposogenitalis zusammengefaßt wurde, beschrieben hatte, sind sehr viele einander widersprechende Auffassungen der Genese laut geworden, die alle gestützt auf pathologisch-anatomische und experimentelle Befunde ihre Berechtigung finden. Fröhlich selbst hat die Ursache dieses Krankheitsbildes in einer Hypofunktion des Vorderlappens betrachtet. Kurz darauf trat ihm Erdheim entgegen und meinte, daß die durch Druck von Tumoren der Hypophyse und ihrer Umgebung bedingte Zerstörung des Tuber cinereum einen wesentlichen Faktor im Auftreten dieses Krankheitsbildes darstelle.

Marburg hat 1909 die Frage der zerebralen Adipositas zum erstenmal von einem weiteren Gesichtspunkt aus behandelt und zugegeben, daß neben der hypophysären Schädigung selbst offenbar auch eine Schädigung der durch das Infundibulum der Hypophyse ziehenden Nerven schuldtragend an der Fettsucht sein könnte. Dadurch kam er der Hypothese Erdheims entgegen. Die späteren Autoren übergehe ich, da die Diskussion hierüber bis zu einem gewissen Grade abgeschlossen ist. Auf der einen Seite haben die Experimente (Aschner, Bailey, Camus und Roussy, Bremer und Smith) gezeigt, daß man die Dystrophie lediglich durch Läsion des Tuber herbeiführen könne, wobei allerdings nicht zu vergessen ist, daß auch durch diese Läsion die Hypophysennerven zerstört werden. Erdheim kommt deshalb zum Schluß, daß der Typus Fröhlich nicht unizentrisch, sondern bizentrisch, nämlich endokrin zerebral bedingt sei und daß „die Fettsucht ihren Grund in einer Schädigung der Gehirnbasis habe".

Schließlich hat Gottlieb 87 Fälle von Dystrophia adipositas diposogenitalis zusammengestellt und sie nach vier verschiedenen Gesichtspunkten geordnet, und zwar: 1. primäre Schädigung der Hypophyse mit sekundärer Beteiligung des Gehirns durch Druck oder Übergreifen, 2. primäre Schädigung des Gehirns (Tumor, Hydrozephalus) mit sekundärer Beteiligung der Hypophyse, 3. Schädigung nur der Hypophyse ohne irgendwelcher Beteiligung der benachbarten Hirngegend, 4. Fälle, die mit Akromegalie vergesellschaftet sind. Auf Grund dieser Tabellen kommt Gottlieb zu dem Schluß, daß „jede Schädigung, die entweder den Vorderlappen funktionsunfähig macht oder die Edingerschen Bahnen im Hinterlappen, Stiel und im Infundibulum unterbricht, jedes Experiment, das Vorderlappen allein oder so große Teile des Hinterlappens, daß keine Abführungsbahnen mehr funktionieren können, wegnimmt oder das den Stiel unterbindet und damit den Abfluß des Hypophysensekretes unmöglich macht, muß Dystrophie erzeugen". Mit dieser Theorie können nun alle Fälle, bei denen eine Dystrophie auf Grund einer Läsion im Hypophysenzwischenhirnsystem bestand, Lösung und Befriedigung finden. Denn ist die Hypophyse zerstört, so kann das Hormon nicht gebildet werden, haben die abführenden Wege (Hinterlappen, Infundibulum) Schaden genommen, so kann das Sekret nicht dem Erfolgsorgan zugeführt werden. Anderseits ist die Hypophyse intakt und das Erfolgsorgan funktionsuntüchtig, so ist auch hier die Erklärung leicht zu geben. Man sieht so, daß jeder Fall in diese Kompromißhypothese hineinpaßt. „Und dies ist schlecht für die Erkenntnis, denn es sollen umgekehrt alle Fälle zu einer Annahme passen" (Erdheim).

Einer sehr scharfen Kritik unterzieht Hartoch die Begriffsbestimmung der Adipositas und ihre klinische Wertung innerhalb der Fröhlichschen Trias. Aus seinen nach allen pathologisch-anatomischen und klinischen Varianten geordneten 139 Fällen, die in Tabellenform geordnet einen guten Überblick über das bisherige Schrifttum geben, ist zu ersehen, daß jede Variante (Hypophysenveränderung mit Fettsucht und Genitalstörung, eine solche ohne Fettsucht und Genitalstörung, Fettsucht und Genitalstörung ohne

Hypophysenveränderung usw.) mit Fällen aus dem Schrifttum belegt werden kann. Das Ergebnis seiner kritischen Arbeit drückt er folgendermaßen aus. „Wenn wir uns fragen, ob das Aufrechterhalten der sogenannten Dystrophia adiposogenitalis sich noch lohnt, so müssen wir sagen, daß es zweifellos eine Anzahl von Fällen gibt, die der Trias entspricht, daß man solche Merkmalzusammenstellung aber beliebig liefern kann. Ihr Erklärungswert ist mithin gleich Null, solange keine zahlenmäßige Bevorzugung oder ursächliche Verknüpfung nachweisbar ist. Mit dem starren Festhalten einer ursprünglich aufgestellten nosologischen Einheit ist der endokrinen Forschung aber nicht gedient."

Alle diese Theorien der Dystrophia adiposogenitalis haben als Grundlage eine Störung im Hypophysenzwischenhirnsystem; anderseits müßte jede Störung im Hypophysenzwischenhirnsystem Dystrophie oder, wenn wie nach Erdheim das Tuber zerstört ist, doch wenigstens Fettsucht hervorrufen. Wir wissen ganz genau, daß wir durch unseren Fall keine neue Theorie aufstellen wollen und auch nicht die bestehenden widerlegen können, doch Tatsache bleibt, daß in unserem Falle das Tuber vollkommen zerstört ist, das Infundibulum vollkommen im Tumor aufgegangen ist, also alle Bedingungen vorhanden sind, denen gemäß nach den heutigen Anschauungen Dystrophia adiposogenitalis oder nach Erdheim zumindest Adipositas hätte auftreten müssen. Doch in unserem Fall ist weder von einer Dystrophie (Behaarung normal, keine Erscheinungen von Myxödem, keine Trockenheit und Kühle der Haut, keine Sprödigkeit der Haare und Brüchigkeit der Nägel) noch von einer Adipositas die Rede. Die Menses sistieren seit der Operation und die in der Anamnese angegebene geringe Körpergewichtszunahme seit der Operation hat wohl hierin ihren Grund.

Natürlich können für das Schwinden oder Ausbleiben der Fettsucht bei zerebralem Dysgenitalismus verschiedene Momente in Betracht kommen, wie Kachexia hypophyseopriva oder Kachexie als terminaler Vorgang bei vorher bestandener Adipositas oder die Folge interkurrenter Erkrankungen (Tbc., Magen-Darmstörungen). Doch es ließen sich eine Anzahl von Fällen anführen, wo das Tuber zerstört war, keine Fettsucht bestand und die oben angeführten Momente sicherlich nicht zutrafen. Auch unser Fall zeigte nichts Derartiges. Diesem Widerspruch, schwere Veränderungen im Zwischenhirn und keine Adipositas, Rechnung tragend, hat Kraus an der Hand einiger Fälle durch den geänderten Funktionszustand des Pankreas zu erklären versucht. Kraus meint, daß auf die Entwicklung der Fettsucht der Zustand des die Zuckerbildung hemmenden Pankreas und der am Zuckerstoffwechsel beteiligten, dem Inselapparat offenbar antagonistischen eosinophilen Zellen der Hypophyse bzw. die vom Zusammenspiel der genannten Drüsen zum größten Teil abhängige Kohlehydrattoleranz des Individuums von großem Einfluß sein muß. Er meint auch, daß das Ausbleiben der Fettsucht in den meisten Fällen von Akromegalie in erster Linie auf die durch den Hyperpituitarismus erzeugte Herabsetzung der Kohlehydrattoleranz zu beziehen wäre. Und in der Tat fand Kraus in seinen Fällen, bei denen infolge

Veränderung am Hypophysenzwischenhirnsystem Fettsucht zu erwarten gewesen wäre, eine beträchtliche Atrophie des Inselapparates des Pankreas. Also die Herabsetzung der Kohlehydrattoleranz verhindere die Fettsucht, sowie nach Gottlieb eine Erhöhung der Kohlehydrattoleranz die Fettsucht bei der Fröhlichschen Krankheit herbeiführen soll, was sich auch mit den Versuchen Cushings vollkommen deckt, der bei der Dystrophia adiposogenitalis eine Toleranz bis 450 g Lävulose feststellen konnte. Anderseits veröffentlichen Shapiro-Shepard-Mark einen Fall von typischer Dystrophia adiposogenitalis mit Hyperglykämie und Glykosurie und meinten, daß solche Fälle, wenn auch selten vorkommend, beweisen, daß die Adipositas beim Fröhlichschen Syndrom nicht auf gesteigerte Kohlehydrattoleranz zurückgeführt werden kann. Leider wurde in unserem Falle das Pankreas, das makroskopisch keine pathologischen Veränderungen aufwies, keiner histologischen Untersuchung unterzogen, doch glauben wir, kann der normale Blutzuckerbefund sowie das Fehlen von Zucker im Harn eine schwere Veränderung in den Langerhansschen Inseln sicherlich ausschließen.

Ganz anders verhalten sich die Anschauungen Mogilnitzkys, der meint, daß es zentrale Formen des Fröhlichschen Symptomenkomplexes ohne Zwischenhirnhypophysenläsion gäbe und daß das Forschungsgebiet über Stoffwechselstörungen in der Richtung des strialen Systems und höherliegender Zentren erweitert werden muß. Zwei von ihm veröffentlichte Fälle, einen Fall von früh einsetzender Fettsucht sowie einen von typischer Dystrophia adiposogenitalis, bei dem Hypophyse und Zwischenhirn vollkommen intakt waren und sich Veränderungen im Striatum (beiderseitige Erweichung im Putamen und der äußeren Glieder des Globus pallidus), sowie die von ihm festgestellten Veränderungen bei fettleibigen Hemiplegikern, geben ihm das Recht, zu behaupten, „daß die Topographie der Schädigungen des Zentralnervensystems, welche den Symptomenkomplex der Fettsucht bedingen, sich nicht nur auf das Zwischenhirn, sondern sich auch auf die höheren vegetativen Zentren und auf das neostriale System ausdehnt.

Es ist natürlich in letzter Linie unser Fall danach angetan, in das so vielumstrittene Gebiet Klarheit zu bringen, doch an Hand unseres Falles sei festgestellt, daß die fixe Annahme, das Tuber cinereum allein für die Adipositas verantwortlich zu machen, sicherlich auch nicht vollkommen den Tatsachen entsprechen kann und „daß man trotz der pathologisch-anatomischen Befunde, trotz der experimentellen Nachweise auf Grund der klinischen Befunde nicht in der Lage ist, die Hypophyse bei der Adipositas ganz auszuschließen (Marburg)". Es wäre weiter interessant, alle mit unserem scheinbar negativen Falle Ähnlichkeiten aufweisenden Fälle zu kennen, die, weil sie nichts Positives geboten hätten, aus Mangel „an Interessantem" nicht publiziert wurden, und vielleicht würde sogar ihre Zahl die der „positiven" überschreiten. Und da in dieses so heiß umstrittene Gebiet nur Klarheit gebracht werden kann, wenn alle zu dieser Frage in Beziehung stehenden Fälle einer genauen Überprüfung unterzogen werden, haben

wir uns veranlaßt gesehen, diesen Fall auch nach dieser Richtung hin zu besprechen.

Und noch ein zweites Moment scheint diesen Fall von anderen ähnlichen herauszuheben, nämlich die psychischen Symptome in Form eines Verwirrtheitszustandes mit Halluzinationen, verbunden mit psychomotorischen Erregungen und Angstgefühlen einerseits und das negativistische Verhalten und Tiefschlaf anderseits. Bei der Durchsicht des Schrifttums über die psychischen Symptome der Hypophysentumoren findet man gewöhnlich Schlafsucht, die sich bis zum Sopor steigern kann, angegeben. Oppenheim und Kahlmeter fanden Tabes und Paralyse vortäuschende Symptomenbilder. Bei den Fällen von Cushing, Dercum, Czepai, Erdheim und Kraus war Epilepsie angegeben; häufiger findet sich das Bild einer Korsakowschen Psychose, die aber auch als allgemeines Tumorsymptom oder als Zeichen einer Beteiligung des Stirnhirns aufgefaßt werden kann. Schuster faßt die bei Hypophysentumoren gefundenen psychischen Symptome als „Lähmungserscheinungen" zusammen. Unter 61 Fällen fand er 6 mit hochgradigem Blödsinn, 8 mit allgemein geistiger Schwäche, bei 16 Schläfrigkeit, Benommenheit, bei 8 Gedächtnisschwäche (zitiert nach Wolpert). Serejski stellt bei Zergliederung des Gesamtmaterials über die Psyche der hypophysären Störungen vier Gruppen auf: 1. ohne psychische Abweichungen, 2. Änderung des Charakters und Temperaments mit oder ohne intellektuelle Defekte, 3. psychotische Änderung inklusive reaktiver Störungen nach dem Typus der somatischen Psychose (zu diesem Typus gehört nach Blumental die Mehrzahl der Psychosen bei Hydrozephalie), 4. echte Psychosen.

Erwähnt werden Halluzinationen von Nonne, Starck und Frazier, ohne jedoch auf ihre wichtigen physiologisch-anatomischen Beziehungen einzugehen. Französische Autoren, Lhermitte und Bogaert, waren hier die ersten, die Halluzinationen mit Abänderung der Tätigkeit des Schlafzentrums in Zusammenhang brachten.

Bekanntlich hat Economo auf Grund seiner Beobachtungen bei Encephalitis lethargica in Anlehnung an Mauthner im Höhlengrau des dritten Ventrikels zwei für den Schlaf wichtige Zentren gesehen, die durch innervatorische Hemmung den Schlaf und durch Enthemmung das Erwachen hervorrufen, wobei Economo Agrypnie auf weiter frontalere, dem Zwischenhirn zugelegene, Schlafsucht auf mehr kaudal lokalisierte Bezirke bezieht. Ich will hier auf diese Dinge nicht näher eingehen, da sie in letzter Zeit besonders viel diskutiert wurden; ich möchte nur auf den ähnlichen Parallelvorgang der psychischen Störungen hinweisen, wo auch Hemmung und Enthemmung zu entsprechenden Erscheinungen führten. So hat als erster Lhermitte über derartige psychische Störungen berichtet. Er beschrieb 1922 einen Fall mit dem Syndrom der Pedunkulushaube, verbunden mit eigenartigen visuellen Phänomenen, die er betrachtete „comme l'expression d'un état de rêve diurne ou nocturne, rêve qui ne se différencie pas du rêve

physiologique que par les traces plus durables qu'il laisse dans la conscience à demi et non complètement assoupie. Mais qui dit rêve exprime par ce mot même un trouble de la fonction du sommeil" und kommt dann zu dem Schluß, daß die psycho-sensoriellen Erscheinungen nichts anderes seien als der Ausdruck der Störung der Schlaffunktion oder mit anderen Worten, können sie als das Äquivalent der Schlaffunktion betrachtet werden. Bogaert beschreibt einen Fall mit dem Claude-Weberschen Symptomenkomplex mit allabendlichen Erregungszuständen, verbunden mit Halluzinationen einerseits und Tiefschlaf anderseits. Die Obduktion zeigte Erweichungen infolge einer luetischen Gefäßerkrankung im Bereiche des roten Kerns, wobei das Höhlengrau des dritten Ventrikels in Mitleidenschaft gezogen war. Auch er geht eindringlich auf die von Lhermitte aufgeworfenen Fragen ein, hebt in seinem Falle den rapiden Wechsel zwischen Narkolepsie und Auftreten der Halluzinationen besonders hervor, verweist auf die in der Schlaftrunkenheit häufig auftretenden nebelhaften Phantome und sieht in der Halluzination das pathologische Äquivalent des Schlafes und ihren Ursprung in der Läsion des Mesenzephalon. Diesen Gedankengängen folgend, nehmen auch Schilder und Weißmann in ihrem Falle (amente Psychose bei Hypophysengangstumoren), der mit dem unserigen große Ähnlichkeiten aufweist, die Funktionsänderung des Schlafapparates als die Quelle der Halluzinationsbereitschaft an. Gleich Bogaert, der hinweist, daß die subkortikalen Herde auch eine Störung des Persönlichkeitsbewußtseins verursachen, nimmt Schilder und Weißmann „Steuerungsfunktion des Zwischenhirns in bezug auf Bewußtseinsfunktionen" an. Gedanken, auf die auch Kleist Reichhart und Berze hinweisen.

Foerster steht auf dem Standpunkt, daß die Tätigkeit des Cortex von zwei verschiedenen Stellen des Hirnstammes in entgegengesetzter Weise beeinflußt werden kann, und zwar im Sinne einer maniakalischen Erregung einerseits, wie er sie gleichsam experimentell bei der operativen Intervention durch Druck auf den vorderen unteren Abschnitt des infundibulären Höhlengraus auslösen konnte, und anderseits eine Aufhebung der Bewußtseinstätigkeit durch Läsion des hinteren oberen Abschnittes des dritten Ventrikels.

Die Orientierungsstörung unserer Patientin, ihre Verwirrtheit mit Halluzinationen, verbunden mit psychomotorischer Erregung und Angst einerseits, der Negativismus und Tiefschlaf anderseits im Zusammenhang mit dem pathologisch-anatomischen Befund deuten neuerdings im Sinne Lhermitte, Bogaert und Schilder auf die innigen Beziehungen zwischen Schlafzentrum und psychischen Störungen hin und lassen auch die Schilder-Weißmannsche Vermutung, „daß Läsion des proximalen Anteils des dienzephalen Bewußtseinssteuerungsmechanismus zu amenten und schizophrenen Bildern besonders enge Beziehungen haben", nur bestätigen, wie ja auch das anatomische Ausbreitungsgebiet des Tumors sowie das Fehlen jedweder Augenmuskelstörungen in unserem Fall auf Schädigung proximalerer Anteile hinweist.

Wir wollen hiemit unsere Mitteilung als Kasuistik aufgefaßt wissen, die aber immerhin wegen der Seltenheit in bezug auf das psychische Verhalten mitgeteilt zu werden verdient.

Literatur:

(Ausführliche Literaturangaben bei Erdheim, Kraus und Gottlieb.)

Erdheim Z., Pathologie der Hypophysengeschwülste. Ergeb. allg. Pathol. u. pathol. An., 21, II, 482, 1926.

Marburg O., Endokrinologie, Bd. V, 198, 1929.

Marburg O., Med. Klinik, Nr. 38, 1929.

Marburg O., Arbeiten aus dem neurolog. Institute an der Wiener Universität, Bd. 17, 1909.

Kraus, Hypophyse. Handbuch der spez. Pathologie, Anatomie u. Histologie, Bd. VIII, 810, 1926.

Gottlieb, Lubarsch' Ergebnisse, Bd. XIX/2, 1921.

Hartoch, Virchows Archiv, Bd. 270, 1928.

Shapiro, Arch. of neurol. and psychol., Bd. 15, 1926.

Lhermitte, Rev. neurol., 1922.

Bogaert, Rev. neurol., 1927.

Schilder-Weißmann, Zeitschr. für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 110, 1927.

Foerster, II. Südostdeutsche Ärztetagung in Prag, 23. und 24. Februar 1929.

Economo, Wiener med. Wochenschr., Nr. 3, 1926.

Serejski, Monatsschr. für Psych. u. Neurol., Bd. 67, 1928.

Mogilnitzky, Virchows Archiv, Bd. 269, 1—20, 1928.

Frazier, Arch. of Neurol., Bd. 23, 1930.

Cushing, The pituitary body and its disorders 1910.

Aus dem neurologischen Institut der Universität Wien,
Vorstand: Prof. Dr. O. Marburg.

Zur Frage der Existenz eines Parietalorganrudimentes.[1])

Von

Alfred Alexander,

Demonstrator am Institut.

Mit 6 Abbildungen.

Die Frage, ob es beim Menschen, bzw. bei menschlichen Embryonen zur Bildung eines wenn auch nur rudimentären Parietalorgans kommt, ist durchaus keine neue. Seit Leydig 1868 das Interesse auf das eigentümliche Parietalauge der Saurier gelenkt hatte, wurde oft untersucht, ob nicht auch in der Entwicklungsreihe höher stehenden Lebewesen die Anlage eines derartigen Organs zukäme.

Studnicka, dem wir die Einteilung der verschiedenen Parietalorgane und eine genaue Darstellung ihrer Verhältnisse an einem die ganze Tierreihe umfassenden Material verdanken, kam zu dem Schlusse, daß bei den Säugetieren von den beiden Parietalorganen[2]) nur die Epiphyse zur Anlage komme: „von einem vorderen Parietalorgane läßt sich nicht einmal eine Spur beobachten" (S. 222).

---

[1]) Auszugsweise vorgetragen in der Sitzung des Vereines für Psychiatrie und Neurologie in Wien, 14. Juni 1932.

[2]) Er schreibt: „Es gibt zwei verschiedene Parietalorgane. Allen Kranioten, mit Ausnahme der Myxinoiden, Torpedo und der Krokodilier, kommt das sogenannte ‚Pinealorgan' (die ‚Epiphyse' der älteren Anatomie oder das ‚Corpus pineale' der B. Anatom. Nomenklatur) zu. Dieses liegt ganz nahe der hinteren Grenze des Zwischenhirndaches, entweder direkt an der Commissura posterior oder mittels einer Partie des Gehirndaches, des ‚Schaltstückes', von dieser entfernt, und die aus demselben entspringenden Nervenfasern lassen sich bis in diese Kommissur hinein verfolgen. Bei den Vertretern einiger niederen Wirbeltiergruppen findet sich vor diesem Pinealorgan ein zweites, vorderes Parietalorgan. Bei Petromyzon wurde es unter dem Namen ‚Parapinealorgan' beschrieben... Ein vorderes Parietalorgan wurde weiter bei Embryonen, einigemal auch (im rudimentären Zustande) bei erwachsenen Tieren einiger Ganoiden und Teleostier, nachgewiesen; es hat hier Beziehungen zu der Commissura habenularis. Endlich gehört hierher das interessanteste Parietalorgan, das ‚Parietalauge' der Saurer und von Sphenodon (Hatteria); auch dieses zeigt gewisse Beziehungen zu einem der Ganglia habenulae und zu der Commissura habenularis und ist wenigstens mit dem der Teleostomen ganz sicher, höchstwahrscheinlich auch mit dem des Petromyzon homolog."

Cutore hat 1909 ein „Corpo prepineale" bei Bos taurus beschrieben, von dem er allerdings selbst sagt, daß sich eine Homologie des von ihm beschriebenen Körperchens mit den Parietalorganen anderer Autoren kaum durchführen lasse. Wie aus seinen Abbildungen hervorgeht (2, 3, Tafel XV), handelt es sich dabei um eine akzessorische kleine Zirbel. Solche Heterotopien des Zirbelparenchyms oder „Nebenzirbeln", die seither in der Literatur in ziemlich großer Zahl bekannt geworden sind (Kolmer), haben nun nichts mit einem Parietalorganrudiment zu tun. Ihr Auftreten und ihre Lage sind inkonstant, stets fehlt ihnen aber, worauf Krabbe, der derartige Bildungen bei Lepus cuniculus beobachtet hat, mit Recht besonders hinweist, die für das Parietalorganrudiment allein charakteristische Lage im Zentrum der Commissura habenularum.

Nach all dem war Marburg der erste, der von einer Parietalorgananlage der Säuger und des Menschen berichtet hat. Bei der Untersuchung einer Serie vom Neugeborenen fand er ein längsovales Gebilde (S. 225),

„ein Drittel so lang als die Zirbel und mäßig breit. Es ist eingeschlossen von einer zarten bindegewebigen Kapsel und besitzt im Innern ein dichtes Glianetz. Inmitten dieses Glianetzes finden sich ungleichmäßig verstreut bald mehr am Rande, bald mehr ventral, oral häufiger als kaudal deutliche Ganglienzellen. Ihre Form ist rundlich oder längsoval, sie sind ziemlich klein und tragen den mittelgroßen Kern gewöhnlich exzentrisch. Ihr Körper erscheint homogen und nimmt die Tinktion ziemlich gut an. Von dem kaudalen Ende dieses Ganglions geht ein typischer, gut entwickelter Nerv ab, dessen Schwannsche Kerne sehr dicht liegen ... Das Gebilde liegt ziemlich weit lateral, und es erscheint mir darum höchst wahrscheinlich, daß jeder Seite ein selbständiges derartiges Organ entspricht."

Auch beim Erwachsenen konnte Marburg ein ähnliches Gebilde nachweisen (S. 231):

„Es war nun von großem Interesse zu sehen, ob in diesen lateralen Partien ventral am Recessus ein ähnliches Gebilde zu finden sei wie beim Neugeborenen. Ich meine das Ganglion und den Nervus parietalis. Von vornherein war es klar, daß hier die Auffindung des Ganglion nicht so leicht sein dürfte, da ja das Gewebe viel dichter war. Aber die genaue Lagebestimmung desselben beim Neugeborenen, seine charakteristische Form und die enge Beziehung zu dem Nerven ließen mich auch beim Erwachsenen ein analoges Gebilde finden. Allerdings ist hier die Diagnose des Ganglion sehr erschwert. Denn sichere Ganglienzellen fanden sich in der knötchenartigen Anschwellung, die vollkommen isoliert im Plexusbindegewebe liegt, nicht mehr vor. Dagegen ist noch deutlich Glia nachweisbar und allerdings bereits auch in bindegewebiger Umwandlung der abgehende Nerv. Die Ausbildung dieses Restes des Ganglion parietale des Neugeborenen ist bei verschiedenen Individuen eine verschiedene. Insbesondere in einem Fall zeigte sich eine überaus lange, schmale Gliamasse ohne scharfe Kapsel an der genannten Stelle, in einem zweiten Falle war es wiederum ein Gebilde, das am ehesten einem abgesprengten Stück der Zirbel vergleichbar war und den Gedanken einer Analogie mit Favaros Diaphyse aufkommen ließ. Auch zeigte es sich, daß das Organ beim Erwachsenen etwas kaudaler lag als beim Neugeborenen. Sicher erscheint das eine, daß man es hier nicht mit einem noch funktionsfähigen Organ zu tun hat, sondern mit einem rudimentären Gebilde. Auch dieser Umstand spricht für die Bedeutung desselben als Ganglion und Nervus parietalis."

Diese Befunde Marburgs hat Hochstetter nicht bestätigen können (S. 21):

„Nach einem Nervus parietalis und einem dazugehörigen Ganglion, wie sie Marburg (1909) für das Gehirn des Neugeborenen und des Erwachsenen beschrieben hat, habe ich an der von Marburg angegebenen Stelle an der oberen Fläche der Zirbel, zwischen ihr und der unteren Wand des Recessus suprapinealis, bei Ha 9, L 3 und Zi vergeblich gesucht, nachdem ich auch an den Gehirnen jüngerer Embryonen nichts von einem solchen Nerven gefunden hatte."

Ohne auf die Marburgschen Befunde gleich hier näher einzugehen, sei zunächst nur festgestellt, daß die Angaben Hochstetters den Befunden Marburgs insofern nicht widersprechen, als Marburg dieses Rudiment für den Neugeborenen und den Erwachsenen beschrieben hat, während die von Hochstetter auf dieses Gebilde hin untersuchten Embryonen Steißscheitellängen von 102 mm (Ha 9), 125 mm (L 3) und 200 mm (Zi) maßen, der älteste von ihnen also aus dem fünften Lunarmonat stammte. Es ist nun nicht nur möglich, sondern, wie später noch gezeigt werden wird, sogar sehr wahrscheinlich, daß sich das Rudiment eines Parietalorgans, falls ein solches zur Anlage kommt, erst zu einem späteren Zeitpunkt entwickelt. Dies könnte die Tatsache erklären, warum die Embryonen Hochstetters nichts von einer derartigen Bildung erkennen ließen und den Widerspruch in den Angaben der beiden Autoren beseitigen.

Marburg hat später (1921) seine Ansicht wiederholt und um einen Befund an der Antilope bereichert (S. 4):

„Ein kleines, zwischen dem Dorsalsack (Recessus suprapinealis) und der Zirbel selbst gelegenes Ganglion faßte ich als Rudiment des Nervus parietalis auf. Es ist mir auch gelungen, bei einer Antilope ein mächtiges Nervenbündel aus der Gegend des Ganglion habenulae zwischen Zirbel und Dorsalsack bis weit hinter die Zirbel zu verfolgen, wo es in einem eigenartigen Bindegewebe verschwand. Begleitet erscheint dieses Faserbündel von einem Schlauch, der mit niedrigen kubischen Zellen ausgekleidet ist ... Aus all dem ergibt sich aber doch, daß, wenn auch nur im Rudiment, so doch deutlich auch bei den Säugern Verhältnisse vorliegen, die für eine Anlage des Parietalauges auch bei diesen sprechen."

An diese Arbeit anschließend, hat Krabbe 1929 die Ergebnisse seiner überaus genauen Untersuchungen an einer großen Zahl von Säugetieren und Säugetierembryonen veröffentlicht. Die Wichtigkeit dieser Untersuchungen veranlaßt mich, hier etwas ausführlicher darüber zu berichten.

Krabbe fand zunächst bei Didelphys virginiana eine Zellanhäufung an der Commissura habenularum, von der er sagt (S. 10):

„Il est possible, que ces cordons cellulaires correspondent à un rudiment de l'œil pariétal. Nous proposons de dénommer un tel rudiment éventuel ‚le corpuscule pariétal'."

Dieses Corpusculum parietale war auch bei vielen anderen Säugern nachweisbar. So lieferte Phalangista vulpina einen analogen Befund (S. 11):

„La commissure habénulaire se présentait sur les coupures sagittales en forme sémilunaire avec la convexité vers le troisième ventricule. Sur la face extérieure, dans sa partie centrale, on observa un petit groupe de cellules, dont le noyeau riche en chromatine était un peu plus grand que celui des cellules névrogliques dans la commissure habénulaire et dont le protoplasma dans plusieurs des cellules était situé unilatéralement et relativement gros. Ce groupe de cellules ne se présentait que dans les coupures centrales de la commissure habénulaire, pas dans les coupures latérales."

Interessante Verhältnisse zeigten sich bei Talpa europea. Bei diesem Tier waren bei Embryonen von 7, 9, 10, 11, 12 und 15 mm Länge keinerlei Spuren eines Corpusculum parietale nachweisbar, hingegen ließen Embryonen von 8,5, 9 und 25 mm ein derartiges Gebilde erkennen. Aus diesem merkwürdig inkonstanten Auftreten seines Corpusculum parietale zieht Krabbe folgende Schlüsse (S. 16):

„Il y a quelque chose d'étonnant dans le fait que le corpuscule pariétal si marqué chez un embryon ne se trouve pas chez toutes les autres. Il faut considérer deux éventualités, ou que le corpuscule se montre transitoire et très passager, de sorte qu'il ne peut être démontré que chez les embryons d'une certaine période courte; ou, qu'il ne se manifeste pas constamment, mais qu'il se développe dans une période transitoire chez quelques individus, et pas chez d'autres."

In ähnlicher Weise lieferten neugeborene und erwachsene Exemplare von Lepus cuniculus negative Befunde, Embryonen von 16, 26, 36 und 37 mm hingegen so schöne und klare Bilder, daß er schreibt (S. 17):

„Le mammifère, chez lequel nous avons trouvé le plus constamment et de la manière la plus délimitée un corpuscule pariétal dans la vie fétale est le lapin."

Weiters war bei Equus caballus das Körperchen bei Embryonen von 160 und 230 mm nachweisbar, beim Embryo von 315 mm und beim erwachsenen Tier hingegen nicht zu finden.

Nachweisbar war das Corpusculum parietale schließlich noch bei Lobodon carcinophaga (Embryo von 29 mm Länge) und Canis familiaris (Embryo 90 mm). Serien erwachsener Primaten lieferten keinerlei Anhaltspunkte für die Existenz des Corpusculum parietale, Embryonen von Primaten wurden nicht untersucht. Endlich untersuchte Krabbe auch menschliche Embryonen (Mitte des 3., Anfang des 5., Ende des 7. und Mitte des 8. Monats) (S. 31):

„Tout ceux-ci avaient la commissure habénulaire bien dévelopée mais il n'y avait aucune trace de corpuscule pariétal."

Ebenso konnte die Untersuchung einer großen Zahl von Kindern und Erwachsenen keine Anhaltspunkte für das Bestehen eines Corpusculum parietale beim Menschen geben. Dies führt ihn dazu, zu sagen:

„Il faut donc supposer que l'observation der Marburg, d'un œil pariétal rudimentaire devant la glande pinéale chez l'homme représente une exception, et il faut ajouter que Hochstetter, ainsi que nous, n'a pas trouvé l'ébauche d'un œil pariétal sur ces préparations d'embryons humains."

Krabbe kommt zu folgenden Schlußfolgerungen (S. 33):

„Le corpuscule pariétal des mammifères semble être une formation réduite, inconstante et éphémère. Il se manifeste dans une certaine phase de la vie embryonnaire, et généralement il disparait de nouveau. Il n'y a rien dans sa construction qui ressemble à la formation oculiforme que l'on trouve dans l'organe homologue des sauriens et des téléostiens.

Nach all dem schien mir ein Versuch, die Frage des Parietalorganrudiments beim Menschen durch geeignete Untersuchungen zu klären als notwendig. Hatten die Angaben Hochstetters die Möglichkeit der

Existenz eines Parietalknötchens bei frühen Embryonen ausgeschlossen, anderseits die Untersuchungen Krabbes die Anwesenheit dieses Organrudiments für viele Säuger bewiesen, so war es nun nur mehr erforderlich, eine größere Zahl älterer menschlicher Embryonen auf dieses Gebilde hin durchzusehen.

Das zu diesen Untersuchungen notwendige Material wurde mir vom Institut für pathologische Anatomie an der Wiener Universität in liebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt, wofür ich auch an dieser Stelle Herrn Prof. Dr. Rudolf Maresch und Frau Priv.-Doz. Dr. C. Coronini meinen Dank aussprechen möchte.

Insgesamt stand mir ein Material von 26 Fällen zur Verfügung, das folgendermaßen eingeteilt war:

Embryonen	aus	dem	5.	Lunarmonat	3
„	„	„	6.	„	5
„	„	„	7.	„	3
„	„	„	8.	„	4
„	„	„	9.	„	5
„	„	„	10.	„	3
Frühgeburt	„	„	8.	„	1
Neugeborene					2

Bei diesen Embryonen wurde der Kopf abgetrennt und in 8% Formalin eingelegt. Unter Formalin wurde sodann das Schädeldach an der Stelle der großen Fontanelle eröffnet und die Dura eingeschnitten. Nach genügender Härtung wurde dann das Gehirn dem Schädel entnommen und, in Watte gehüllt, in Formalin gleicher Konzentration übertragen. Nach zwei Wochen weiterer Härtung wurde dann die durch den Balken geschützte Gegend der Zirbeldrüse zugeschnitten und in Celloidin (22 Objekte) und Paraffin (4 Objekte) eingebettet. Sämtliche Objekte wurden in annähernd rein sagittaler Richtung in Schnittserien zerlegt, wobei die in Celloidin eingebetteten Objekte zumeist 14 μ, die in Paraffin eingebetteten 7 μ dick geschnitten wurden. Von Färbemethoden kamen als Zellfärbungen die Toluidinblaumodifikation der Nisslschen Färbung und die Hämalaun-Eosinfärbung zur Anwendung, als Bindegewebsfärbung wurde die Azokarmin-Methode nach Heidenhain und als Gliafärbung die Färbung nach Mallory-Pollak verwendet. Die Schwierigkeit der Beschaffung des schon an und für sich seltenen Materials in annähernd lebensfrischem Zustande hat die Dauer der Untersuchungen auf fast drei Jahre ausgedehnt.

Bei meinem Material konnte ich nun in sechs Fällen eine eigenartige Bildung beobachten, die zunächst dem Alter der Embryonen nach geordnet, an den einzelnen Fällen beschrieben sei.

1. Embryo vom Beginn des 6. Monats. Hämalaun-Eosinfärbung (Serie IV).

An einem Sagittalschnitt, der die Medianebene fast genau trifft, ist zu beobachten, daß an der Grenze zwischen Commissura habenularum und Zirbel

parenchym, ganz nahe dem Epithel des Dorsalsackes (Recessus suprapinealis), das mit der vorderen Wandaußenfläche der Commissura habenularum und der Zirbeldrüse verschmolzen ist, ein Gebilde gelegen ist, das sich durch seine auffallend helle, lockere Grundsubstanz von den benachbarten Geweben (der Commissura habenularum, der Zirbel und dem Epithel) deutlich abhebt. (Es liegt dem Zirbelparenchym und dem Epithel etwas näher, als dies im Schema der Abb. 1 eingezeichnet ist.) Seine Gestalt ist schmal birnförmig, wobei das konvexe aufgetriebene Ende oralwärts, der Commissura habe-

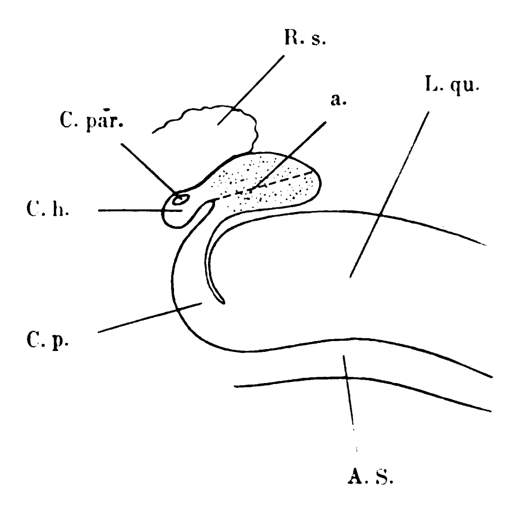


Abb. 1. Schema der Lage des Corpusculum parietale bei menschlichen Embyonen. A. S. = Aquaeductus Sylvii. L. qu. = Lamina quadrigemina. C. p. = Commissura posterior. C. h. = Commissura habenularum. R. s. = Recessus suprapinealis (Dorsalsack). a = zu Vergleichszwecken gemessene größte Wanddicke der Zirbeldrüse. C. par. = Corpusculum parietale.

nularum zu, das zugespitzte Ende kaudalwärts gerichtet ist und sich noch eine Strecke weit als dünner Stiel zwischen Epithel des Recessus suprapinealis und Zirbelparenchym fortsetzt. Das ganze Gebilde mißt 240 μ in der Länge, 90 μ in der Höhe und ist ungefähr 100 μ dick (auf acht Schnitten nachweisbar). Die Zirbel selbst zeigt an diesen Schnitten, gemessen von dem am tiefsten einschneidenden Punkt des Recessus pinealis bis zu der von diesem Punkt am weitesten entfernt liegenden Stelle des Zirbelgewebes (Strecke a in Abb. 1) eine größte Wanddicke von 750 μ.

Betrachtet man das besagte Gebilde bei stärkerer Vergrößerung, so sieht man in der auffallend hell gefärbten Grundsubstanz, die sich auch bei stärkerer Vergrößerung deutlich von der Umgebung abhebt, Zellen, die sich in drei Gruppen einteilen lassen. Die erste Gruppe umfaßt Kerne von rundlicher oder ovoider Gestalt, an denen kein Protoplasmaleib nachzuweisen ist. Die Kerne sind hell, chromatinarm und zeigen eine überaus deutliche Kernmembran (Abb. 2, b, d). Das Chromatin erscheint über den Kern in

feinen Schollen annähernd gleichmäßig verteilt. Einzelne dieser Zellen lassen ein Kernkörperchen deutlich erkennen (Abb. 2, e). Die zweite Gruppe umfaßt kleine, pyknotische, leicht bohnenförmige Kerne, deren längerer Durchmesser etwa 8 μ beträgt und die von einem ganz schmalen Plasmasaum umgeben sind (Abb. 2, b). Als dritte Gruppe endlich lassen sich Zellen abscheiden, deren rundlicher pyknotischer Kern von reichlich Protoplasma umgeben ist. Das weitaus häufigste Element sind dabei die Zellen der ersten Gruppe, die sich in großer Zahl, oft recht nahe aneinander, nachweisen

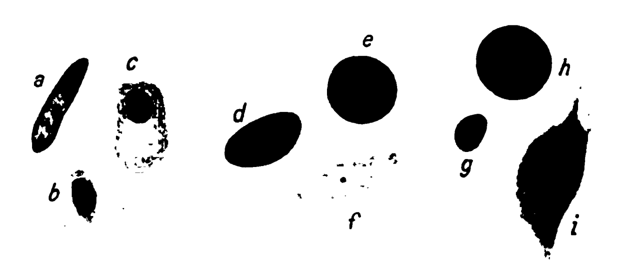


Abb. 2. Zelltypen aus dem Corpusculum parietale.

lassen und die in mindest sechsmal so großer Zahl zu sehen sind als die Zellen der beiden anderen Gruppen zusammengenommen, von welch letzteren die Zellen der zweiten etwas häufiger sind als die der dritten Gruppe.

2. Embryo vom Ende des 7. Monats. Azokarminfärbung (Serie XIV).

Das eben beschriebene Gebilde gibt sich hier wieder durch die auffallend aufgelockerte Grundsubstanz zu erkennen, ist hier allerdings vom Epithel etwas abgerückt und mehr in der Mitte der Commissura habenularum gelegen (Abb. 3). Seine Form ist elliptisch, doch ist das Knötchen hier flacher als bei der vorher beschriebenen Serie. Dementsprechend mißt das Knötchen nur 45 μ im Höhendurchmesser, die Länge beträgt 180, die Dicke etwa 70 μ. Fast in seiner ganzen Länge wird es von einer Kapillare durchzogen, deren bindegewebiges Häutchen lichtblau gefärbt erscheint. Das Knötchen selbst zeigt farblose Grundsubstanz und ist ziemlich zellarm. Am zahlreichsten sind diejenigen Zellen vertreten, die vorhin als Gruppe 1 abgeschieden wurden. Die Kernmembran ist auffällig dicht, das ansonsten gleichmäßig verteilte Chromatin zeigt einige Verdichtungen, ein Protoplasmaleib ist auch hier nicht nachweisbar. Einzelne dieser Kerne zeigen spindelige Gestalt (Abb. 2, a), bei einigen ist ein Nucleolus deutlich nachweisbar. Außer diesen Kernen und den platten, länglichen Endothelzellen der Kapillare sieht man einige pyknotische Kerne, deren reichlich vorhandenes Protoplasma zipfelförmig ausgezogen erscheint. Der zu Vergleichszwecken in der früher beschriebenen Weise ermittelte Wert der größten Wanddicke der Zirbel beträgt nicht ganz 1000 μ.

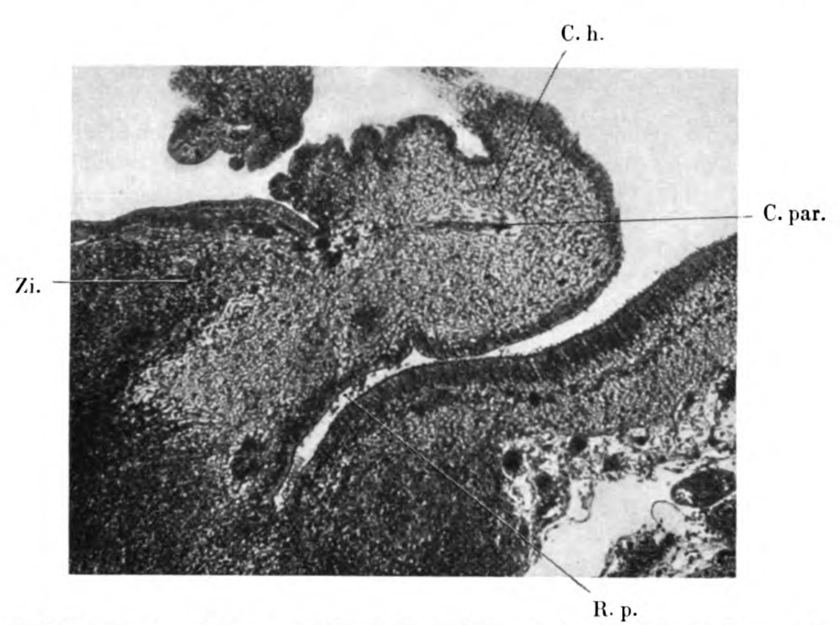


Abb. 3. 7 Monate alter Embryo. Median-Sagittalschnitt, Azokarminfärbung. R. p. = Recessus pinealis. Zi. = Zirbeldrüse. C. par. = Corpusculum parietale. C. h. = Commissura habenularum.

3. Embryo vom Beginn des 8. Monats. Hämalaun-Eosinfärbung (Serie X).

Deutlich zeigt sich hier am Median-Sagittalschnitt die Einlagerung einer Gewebsknospe von auffallend heller Grundsubstanz, die gegen das um-

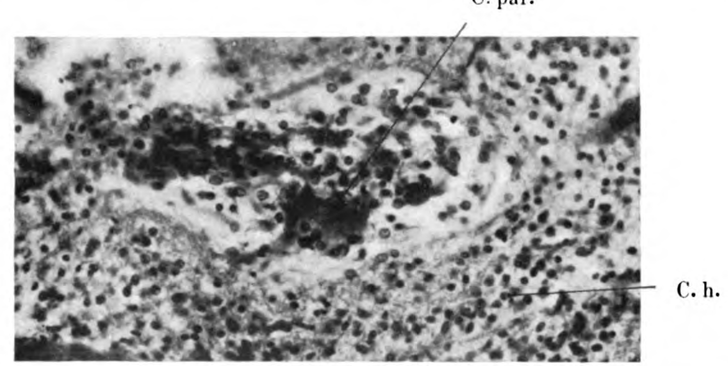


Abb. 4. 8 Monate alter Embryo. Hämalaun-Eosinfärbung. C. par. = Corpusculum parietale. C. h. = Commissura habenularum.

gebende Gewebe absolut scharf abgegrenzt erscheint und fast genau im Zentrum der Commissura habenularum gelegen ist (Abb. 4). Ihre Form ist elliptisch, die Maße betragen 270 μ für die Länge, 130 μ Höhe, etwa

100 μ Dicke. Die größte Wanddicke der Zirbel mißt 1200 μ. Die Zellen des ziemlich zellreichen Knötchens bestehen wieder zum größten Teil aus den hellen Kernen, deren Kernmembran deutlich hervortritt. Die Kerne zeigen rundliche und ovoide Gestalt, sind auffallend groß und erreichen Durchmesser von über 20 μ. In zweiter Linie finden sich einige von reichlich Plasma umgebene runde pyknotische Kerne, deren zu Fortsätzen ausgezogenes

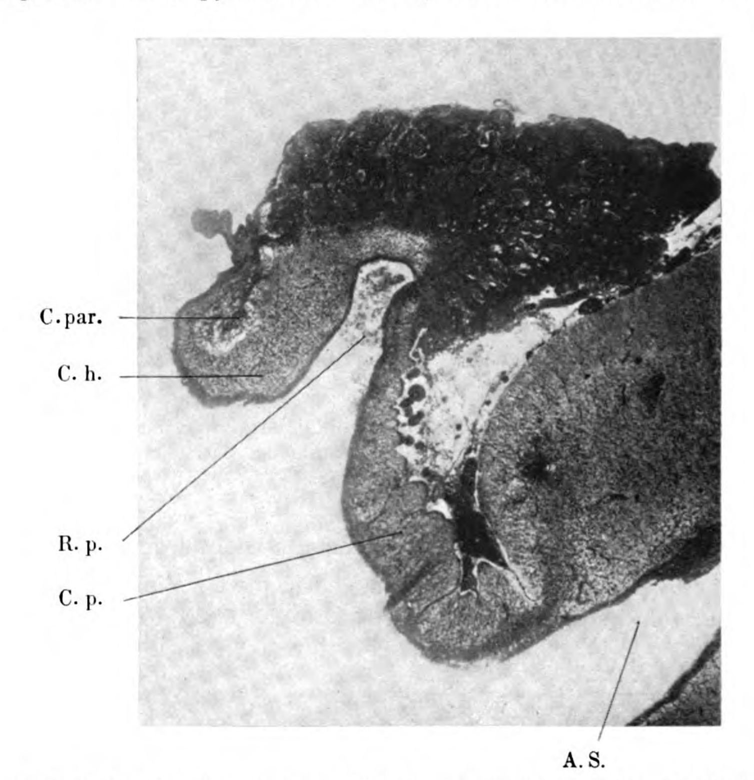


Abb. 5. 9 Monate alter Embryo. Hämalaun-Eosinfärbung. Übersichtsbild der Regio parietalis. A. S. = Aquaeductus Sylvii. C. p. = Commissura posterior. R. p. = Recessus pinealis. C. h. = Commissura habenularum. C. par. = Corpusculum parietale.

Protoplasma ihnen bipolare und multipolare Form verleiht (Abb. 2, i). Schließlich finden sich in geringer Zahl kleine (etwa 6 μ messende) pyknotische Kerne ohne Plasma, von rundlicher, oft etwas eingedellter Form (Abb. 2, g). Das umgebende Gewebe der Commissura habenularum schließt das Knötchen allseits durch einen Gliasaum ab, der nur dort unterbrochen erscheint, wo ein kapillares Gefäß in die Gewebsknospe eintritt.

4. Embryo vom Beginn des 9. Monats. Toluidinblaufärbung (Serie XVI).

Dem vom Epithel des Recessus suprapinealis bekleideten Rand der Commissura habenularum eng angelagert findet sich ein länglich ovales

Feld von der Umgebung differenter Substanz, das sich fast über die ganze Länge der am Sagittalschnitt rundoval erscheinenden Commissura habenularum erstreckt und etwa ein Fünftel des Areals dieser Kommissur einnimmt. Die Länge dieses Feldes beträgt 520 μ, die Höhe 180 μ, die Dicke etwas über 100 μ. Die zu Vergleichszwecken ermittelte größte Zirbelwanddicke mißt 1500 μ. Das Gewebe dieses Gebildes erscheint hier im Vergleich zum Nachbargewebe nicht aufgelockert, sondern eher dichter gefügt, und ist darum auch im ganzen dunkler gefärbt als das umgebende Gewebe, von dem es durch einen Spalt fast allseits abgegrenzt erscheint. Mit dem Epithel des Recessus suprapinealis steht das Knötchen an einer Stelle deutlich in Verbindung, und zwar so, daß eine ziemlich dichte Zellbrücke den Zusammenhang vermittelt. Diese Zellbrücke besteht, wie auch die meisten Zellen im Innern des Knötchens, aus den Zellen, wie sie als Gruppe 1 abgeschieden wurden, nur sind sie etwas kleiner als bei den früher beschriebenen Serien (die größten erreichen kaum 15 μ), ein Teil von ihnen zeigt ein deutliches Kernkörperchen. Weiters finden sich Kerne von ähnlicher Gestalt und Anordnung des Chromatins als die eben genannten, deren Kernmembran jedoch nicht so deutlich hervortritt und die etwas heller gefärbt sind. Schließlich finden sich noch außer den pyknotischen, leicht eingedellten Kernen mit nur ganz geringem Plasma einzelne Zellen mit ganz ähnlichem Kern, der exzentrisch in einer annähernd rechteckigen Plasmamasse gelegen ist, wobei das Plasma grobpunktierte Struktur erkennen läßt (Abb. 2, c).

5. Embryo aus dem 9. Monat. Hämalaun-Eosinfärbung (Serie IX).

In einer Lage, die mit der in Fall 4 beschriebenen vollkommen übereinstimmt, läßt sich hier ein Gebilde nachweisen, das birnförmige Gestalt hat, wobei der keulenförmige, konvexe Teil dem oralen Ende der Commissura habenularum, der längliche Stiel der Zirbel zugewendet ist (Abb. 5 und 6). Die Länge dieses Körperchens beträgt 560 μ, die Höhe 200 μ, die Dicke 180 μ. Die Zirbel mißt an der Stelle ihrer größten Wanddicke 1650 μ. Der Randsaum, den die umgebende Glia bildet, ist streckenweise sehr deutlich zu sehen, ein Zusammenhang mit dem Epithel nicht nachweisbar. Vom äußeren Rande des Zirbelparenchyms (zwischen Zirbel und Epithel) kommend, tritt ein scheinbar erweitertes Blutgefäß in das Knötchen ein und zieht sich als breites rotes Band fast durch die ganze Länge des Knötchens hin. Die Grundsubstanz dieses Knötchens, die stellenweise besonders deutlich eine wabige, feinfaserige Struktur erkennen läßt, ist lockerer, heller gefärbt, dabei aber zellreicher als das umgebende Gewebe. Von Zellen sind wieder die Zellen mit der deutlichen Kernmembran in weitaus größter Zahl vorhanden, besonders diejenigen von ihnen, die spindelförmige Gestalt zeigen. Einzelne von ihnen zeigen deutliche Kernkörperchen. Die Zellen, die in der Mitte eines ziemlich dichten, zu Zipfeln ausgezogenen Plasmas einen rundlichen, pyknotischen Kern zeigen, sind ebenfalls in ziemlicher Zahl vor-

handen und erreichen eine Größe von 25 μ, weiters sind noch pyknotische Kerne ohne Plasmasaum und endotheliale Elemente nachweisbar. Schließlich findet sich eine kleine Zahl bläschenförmiger, ganz hell gefärbter Kerne ohne deutliche Kernmembran in einem ganz schwach gefärbten Protoplasma gelegen, deren Kernkörperchen mit größter Deutlichkeit hervortritt und die wohl als Ganglienzellen angesprochen werden können (Abb. 2, f).

Ein sechster Fall (Embryo vom 9. Monat, Serie XIX.), erscheint darum bemerkenswert, weil sich hier in der Commissura habenularum drei Herde

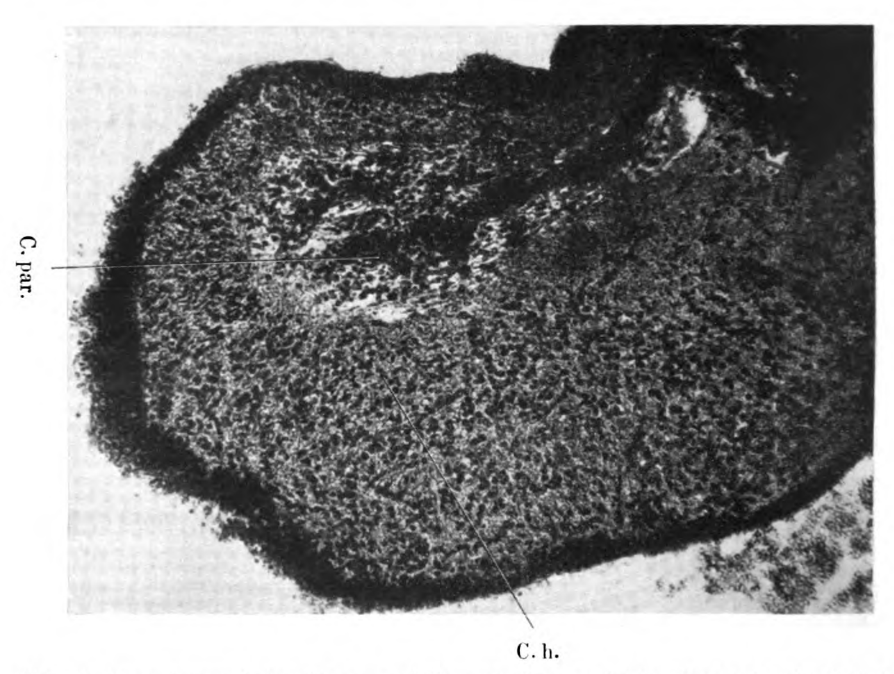


Abb. 6. Commissura habenularum und Corpusculum parietale, Präparat wie Abb. 5, Vergrößerung etwa 120fach

dieser auffallend lockeren Grundsubstanz zeigen, die in regelmäßigen Abständen voneinander entfernt liegen. Zwei dieser Herde sind rund, einer eiförmig, der größte von ihnen hat einen Durchmesser von zirka 70 μ. Die Anwesenheit der drei voneinander getrennten Stellen hängt wahrscheinlich damit zusammen, daß die Schnittrichtung dieser Serie eine etwas schiefe ist und mit der sagittalen einen Winkel von etwa 30° einschließt. Bei Durchsicht der Serie ist nachweisbar, daß die drei Stellen von einer, und zwar der dem Zirbelparenchym am nächsten liegenden ausgehen, während das Ende in der umgebenden Substanz blind ist. Gerade an der Stelle des Zusammentritts der drei Stellen ist das Präparat aber etwas zerrissen und das Bild dadurch unklar. In einem dieser rundlichen Gebilde ist eine Kapillare zu sehen; die überaus spärlichen Zellen entsprechen zum größten Teil den

Kernen mit deutlicher Kernmembran und fein verteilten Chromatinschollen, sind rundlich und sehr klein (etwa 12 μ im Durchmesser).

Die restlose Aufklärung der erhobenen Befunde stößt auf große Schwierigkeiten. Zunächst waren die Knötchen am ungefärbten Präparat nicht zu erkennen, es mußte also stets die ganze Serie gefärbt und dann erst durchgesehen werden. Dadurch ergaben sich für die Anwendung der feinen selektiven Färbemethoden, die vielleicht noch manche Aufklärung hätten geben können, große Hindernisse; anderseits ist aber auch die sonst so sichere chemische Differenzierung durch Färbungen embryonalem Gewebe gegenüber häufig unsicher und unzuverlässig.

So läßt sich über die Natur dieses Knötchens nichts mit absoluter Sicherheit sagen. Auch die Frage, ob es sich hier tatsächlich um ein Rudiment des Parietalauges handelt, ist vom menschlichen Material aus nicht zu entscheiden. Hervorgehoben muß nur werden, daß das Knötchen in Form, Lage und Größe, in seinem unregelmäßigen Auftreten und in seinen Zellelementen vollkommen der Bildung entspricht, die Krabbe als Corpusculum parietale der Säuger beschrieben und als Rudiment des Parietalauges aufgefaßt hat. Daß Krabbe selbst, der ja auch menschliches Material untersucht hat, die Existenz einer derartigen Bildung bei menschlichen Föten entgangen ist, scheint mir dadurch begründet, daß das von ihm untersuchte menschliche Material ein zu kleines war (er untersuchte nur drei Embryonen des in Betracht kommenden Alters), so daß er, der auf die Inkonstanz und das ephemere Auftreten seines Corpusculum parietale stets besonders hinweist, durch Zufall nur solche Serien gesehen hat, bei denen keine Spur eines solchen Knötchens nachzuweisen ist. Diese negativen Befunde machen ja auch bei meinem Material 75% der untersuchten Serien aus.

Das Ganglion parietale, wie es Marburg für den Neugeborenen beschrieben hat, konnte ich in dieser Form bei meinen Serien nicht finden; die beiden Serien von Neugeborenen, die ich durchgesehen habe, ließen überhaupt keine Spur eines Parietalknötchens erkennen. So möchte ich, mich zum Teil der Meinung Krabbes anschließend, meinen, daß es sich bei dem Ganglion parietale, wie es Marburg in zwei Fällen beschrieben hat, doch um außergewöhnliche Parietalorganrudimente handelte, die jedenfalls einen weit höheren Grad der Entwicklung erreicht haben, als dies gewöhnlich der Fall zu sein scheint.

Fassen wir die beschriebenen Zellen zu Gruppen zusammen, so lassen sich insgesamt vier Gruppen unterscheiden. Das am zahlreichsten vertretene und für das Knötchen charakteristische Element sind jedenfalls diejenigen Kerne, die durch die auffallend starke Kernmembran, die fein verteilten Chromatinschollen und das Fehlen von Plasma gekennzeichnet sind. Ihre Gestalt ist verschieden und führt von der runden über eine eiförmige zur spindeligen Form; der Nucleolus fehlt zwar meistens, ist aber in einigen Fällen sehr deutlich nachzuweisen.

Bemerkenswert scheint mir zu sein, daß diese Zellen absolut den-

jenigen gleichen, die **Krabbe** für das Corpusculum parietale, bes. von Lepus cuniculus und Lobodon carcinophaga beschreibt und abbildet (Abb. 10 und 22). Welche Bedeutung **Krabbe** diesen Kernen zuteilt, geht aus seinen Bemerkungen nicht hervor. Mir scheint es, daß es sich bei diesen Zellen um noch undifferenzierte Bildungselemente ektodermaler Abkunft handelt. Als Ganglienzellen sind sie jedenfalls nicht aufzufassen, da die Ganglienzellen der Aquäduktgegend der betreffenden Embryonen, mit denen ich diese Kerne stets verglichen habe, schon ganz typische, viel weiter entwickelte Formen zeigen. Es scheint sich also bei diesen Zellen hauptsächlich um Bildungsmaterial für gliale Elemente zu handeln. Diese Ansicht wird auch noch dadurch unterstützt, daß die Kerne große Ähnlichkeiten mit denjenigen zeigen, die man bei Tumoren der Stützsubstanz, bes. den Spongioblastomen sehen kann. Dies spricht nicht nur dafür, daß diese Zellen tatsächlich als unreife Elemente aufzufassen sind, sondern vielleicht auch dafür, daß sich von diesem Knötchen aus, im Falle es sich nicht, wie es die Regel zu sein scheint, zurückbildet, sondern bestehen bleibt und dann wohl als versprengter embryonaler Keim betrachtet werden kann, Geschwülste entwickeln können.

Zellen, die mit einiger Sicherheit als Ganglienzellen angesprochen werden können, waren nur in einem einzigen Fall zu finden und auch da nur ganz vereinzelt. Die Ganglienzellen bilden also auf keinen Fall einen charakteristischen Bestandteil des Knötchens; erwähnt sei nur, daß sich die Ganglienzellen gerade in jenem Knötchen gefunden haben, das auch sonst durch die deutliche Abgrenzung, durch seine Größe und die der Zellen, auffallend starke Blutversorgung usw. den Eindruck des am weitesten entwickelten Corpusculum parietale machte. Daraus ist vielleicht zu schließen, daß Ganglienzellen in diesem Knötchen nur dann auftreten, wenn die Entwicklung etwas über das sonstige rudimentäre Maß hinausgegangen ist, was ja auch für den **Marburgschen** Befund des Ganglion parietale zutreffen dürfte.

So bleibt noch eine dritte Gruppe, die kleinen pyknotischen, plasmaarmen oder plasmalosen Elemente, die wohl auch mit einiger Berechtigung als gliale Elemente angesprochen werden können und eine vierte, die Plasmazellen im weiteren Sinne, die wohl mesodermaler Natur sind, deren Anwesenheit aber durch die Blutgefäße, in deren Nähe sie sich stets finden, erklärlich ist.

Zusammenfassend sei festgestellt, daß ich bei menschlichen Embryonen in 25% des untersuchten Materials in der Commissura habenularum ein annähernd genau median gelegenes Knötchen nachweisen konnte, daß der Bildung, die **Krabbe** als Corpusculum parietale der Säugetiere beschrieben hat, vollkommen entspricht.

Es ist demnach auch für den Menschen ein Corpusculum parietale anzunehmen, das während der zweiten Hälfte der intrauterinen Entwicklung zur Anlage kommt, wahrscheinlich nur durch kurze Zeit besteht und sich dann wieder zurückbildet. Immerhin erscheint es möglich, daß es in Fällen, in denen diese Anlage persistiert, von dieser unreifen Gewebsknospe aus zur

Bildung von Geschwülsten kommt, und so vielleicht ein Teil der relativ nicht so seltenen Tumoren der Zirbelregion in seiner Entstehung auf diese Ursache zurückgeführt werden kann.

Literatur:

Cutore G., Di una particolare formazione prepineale nel bos taurus L; Arch. ital. di Anat. e di Embr., VIII., 1909, S. 230.

Hochstetter F., Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Gehirns. I. und II. Teil, Wien, 1919—1929.

Kolmer W., Über Nebenzirbeln. Anat. Anzeiger, Bd. 60, 1925.

Krabbe, Knud H., Recherches sur l'existence d'un oeil pariétal rudimentaire ... Det Kgl. Danske Videnskabernes Selskab. Biologiske Meddelelser. VIII., 3, 1929.

Leydig, F., Über Organe eines sechsten Sinnes. Dresden, 1868.

Leydig F., Die Parietalorgane der Amphibien und Reptilien. Abhandl. d. Senckenb. naturf. Ges., Bd. XVI, 1890.

Leydig F., Zur Kenntnis der Zirbel und Parietalorgane. Abhandl. d. Senckenb. naturf. Ges., Bd. XIX, 1896.

Marburg O., Zur Kenntnis der normalen und path. Histologie der Zirbeldrüse. Arb. a. d. Wiener neurol. Inst., XVII, 1909, S. 217.

Marburg O., Neue Studien über die Zirbeldrüse. Arb. a. d. Wiener neurol. Inst., XXIII., 1922, S. 1.

Studnicka F. K., Die Parietalorgane. Jena, Fischer, 1905.

Studien zur Pathologie der Neuroglia II.

Von

Eugen Pollak.

Vor dreizehn Jahren hatte ich in einer ersten Mitteilung den damaligen Standpunkt über Bau und Reaktionen der Neuroglia dargelegt. Im Gegensatze zur damals allgemein herrschenden Ansicht über Art und Wesen der Neurogliaveränderungen habe ich die Meinung vertreten, daß die Neuroglia eine Gewebsart darstellt, die zwar selbstverständlich in engem symbiotischen Verhältnis zur Nervensubstanz steht, daß jene jedoch auch primär verändert sein kann, ohne daß also die stets geforderte Ersterkrankung der Nervensubstanz vorangegangen wäre. Diese 1919 auf Grund langjähriger Untersuchungen gewonnenen Resultate und Erwägungen haben eine energische Ablehnung erfahren, da zu dieser Zeit unter dem Einflusse der Lehren von Nissl und Alzheimer die Weigertsche Meinung nach wie vor verfochten wurde, und jede Änderung eine unrichtige Auffassung sein mußte. Inzwischen hat sich allerdings in dieser Hinsicht die Meinung wesentlich geändert und die von mir 1919 geäußerte Auffassung über die primären Gliareaktionen ist heute allgemein anerkannt. Seit dieser Zeit haben wir im neurologischen Institute eine große Zahl von Untersuchungen durchgeführt, welche sich immer auch mit der Gliafrage beschäftigten, doch konnte dabei nur dieses oder jenes Detail des großen Fragenkomplexes eine Berücksichtigung finden. Die gegenwärtige Arbeit soll in groben Umrissen den Extrakt einer Kette von Befunden und Untersuchungen darstellen, die selbst wieder in ihren Details teils schon Verwertung gefunden haben, teils erst veröffentlicht werden sollen.

Durch die überaus wichtigen neuen Darstellungsmethoden der Neuroglia von Cajal, Hortega u. a. mußte man zunächst auch die normalen Aufbauverhältnisse der Glia einer wesentlichen Revision unterziehen. Es unterliegt keinem Zweifel, daß diese Verfahren geeignet sind, eine neue Gruppierung der Gliaelemente zu ermöglichen, wenngleich hier nicht verschwiegen werden soll, daß auch selbstverständlich diesen Verfahren Mängel anhaften und sie außerdem mit anderen älteren Imprägnationsverfahren in einem gewissen Widerspruch stehen. Wir lernen daraus, daß wahrscheinlich ein und dasselbe Element bei verschiedenen Darstellungsmethoden einen durchaus differenten Charakter tragen kann, wie z. B. der Vergleich von Gliazellen nach dem Imprägnationsverfahren von Cajal einerseits, jenem von Golgi anderseits deutlich zeigt. Immerhin ist es durch neuere Unter-

suchungsmethoden gelungen, gewisse formale Besonderheiten eindeutig zur Darstellung zu bringen, wenngleich dies hauptsächlich für normale Verhältnisse oder für Experimentalmaterial Geltung hat. Am pathologischen Material der gewöhnlichen Spitalsfälle häufen sich bereits die Schwierigkeiten. Wir wissen, daß die Leichenveränderungen ganz wesentlich das Gelingen der Imprägnationsverfahren einschränken. Wenn Bestimmungen vorliegen, wonach die Leiche erst sechs Stunden nach dem Tode zur Sektion kommen kann, ist scheinbar die ideale Darstellungsmöglichkeit der feineren gliösen Strukturen geschwunden und der Ausfall der an und für sich überaus diffizilen Methoden überaus unsicher. Dazu kommt noch die oft unerklärliche Ungleichmäßigkeit der Imprägnation in den einzelnen Schnitten selbst, so daß man vielfach nur auf kleine Territorien angewiesen ist, was wieder bei der Beurteilung eines umfangreichen pathologischen Prozesses von großem Nachteile ist. Eine weitere Schwierigkeit ist dann darin gelegen, daß unter Umständen die Darstellung pathologischer Gliastrukturen viel leichter gelingt, als solche des normalen Materials, was uns wieder die Schwierigkeit bereitet, ein ideales Vergleichsmaterial normalen Verhältnissen gegenüber zu besitzen. So ist man doch sehr oft genötigt, trotz der wichtigen neuen Darstellungsmethoden auf die zahlreichen alten Verfahren zurückzugreifen, namentlich dann, wenn aus verschiedenen Gründen das Gelingen der klassischen Methoden der spanischen Schule unmöglich geworden ist. Diese Gründe sind hier absichtlich hervorgehoben worden, weil ihre Unkenntnis vielfach zu Trugschlüssen führen kann, und anderseits auch ein Hinweis dafür gegeben ist, daß die zahlreichen älteren Methoden in gewisser Hinsicht die neuen Imprägnationsmethoden ergänzen oder auch bestätigen.

I. Bau der Neuroglia.

Gehen wir nun zunächst einleitend auf die Frage des normalen Aufbaues der Neuroglia ein, so kann man der alten Einteilung einer faserigen, plasmareichen und drittens plasmaarmen Glia heute die spanische Einteilung gegenüberstellen, wonach wir von einer Makro- bzw. Mikroglia zu sprechen haben. Wir wollen selbstverständlich unter Berücksichtigung der spanischen Forschungen eigentlich nur die Makroglia mit den gliösen Elementen der alten Nomenklatur identifizieren, und dabei sieht man dann, daß die faszikuläre Glia der Spanier der alten Faserglia von Virchow und Weigert entspricht, daß die makroplasmatische Glia der plasmareichen, die Oligodendroglia der plasmaarmen Glia des alten Schemas gleichzustellen ist. Eine Sonderstellung nimmt die Mikroglia ein, auf die wir später noch zu sprechen kommen werden, die nach der Auffassung der spanischen Schule eigentlich nicht zum gliösen Syncytium gehört, zumal sie angeblich dem Ektoderm entwicklungsgeschichtlich gar nicht zugehörig ist. Die Formen der Mikroglia waren wohl seinerzeit auch vor der ausgezeichneten Beschreibung und Darstellung durch Hortega der Forschung nicht entgangen. Ihre Sonderstellung jedoch war unbekannt, da sie eigentlich vorher zur plasma-

armen und vielfach undifferenzierten Gliagruppe gerechnet wurde. In meiner ersten Studie zur Gliapathologie hatte ich die Meinung vertreten, daß die scharfe Trennung der einzelnen Gliaformen nicht ratsam wäre, zumal unter pathologischen Bedingungen die Veränderungen der einzelnen Gliatypen so hochgradig seien, daß die genetische Trennung meist kaum durchzuführen wäre. Die damalige Meinung scheint mir auch heute noch durchaus zutreffend. Ich glaube weiter noch annehmen zu können, daß die plasmaarme Glia eine zweckmäßig gebaute Unterform der plasmatischen Glia ist, da wir einen großen Fundus an solchen plasmatisch weniger differenzierten Gliazellen besitzen müssen, die im Bedarfsfalle je nach der Lage, Situation und Charakter des Prozesses sich entsprechend zu differenzieren imstande sind, wobei natürlich die umgebende Substanz nicht zuletzt einen wesentlichen Einfluß auf den Bau und die feinere Form der Gliaelemente gewinnt. Es erscheinen mir daher zahlreiche Zuordnungen gewisser Gliaformen zur Oligodendroglia namentlich in der weißen Substanz sehr gekünstelt. Die Darstellung solcher Zellen durch eine angeblich spezifische Methode erscheint uns keineswegs stichhältig, da doch immer wieder die Mitfärbung angeblich andersartiger Gliaanteile durchaus verwirrend wirkt und nicht geeignet ist, immer den spezifischen Charakter dieses oder jenes Elementes eindeutig zu bestimmen. Wir wissen doch, daß der Aufbau der grauen bzw. der weißen Substanz selbst einen wesentlichen Einfluß auf die Form der dort enthaltenen zelligen Gebilde besitzt. Wir sehen dies am deutlichsten an der auffallenden Gestaltveränderung, welche heterotope Zellen in der weißen Substanz erfahren. Wenn wir die zahlreichen Ganglienzellen in den Markstrahlen der Rinde bei Idioten oder Epileptikern betrachten, so sehen wir fast regelmäßig eine gleichmäßige Modellierung der Zellen im Sinne eines spindeligen Elements, wobei man den Eindruck hat, daß die Nervenfasern die Zelle gewissermaßen zu dieser Form vielleicht rein mechanisch genötigt haben. Ähnliche Veränderungen der Gestalt erfahren heterotope Vorderhornzellen des Rückenmarks dann, wenn sie in der Kommissur oder im Strang selbst gelegen sind, woraus deutlich hervorgeht, daß die Umgebung auf die gleiche Zellart verschieden gestaltbestimmend wirkt. Aus diesem Grunde hegen wir gewisse Zweifel, ob es stets berechtigt ist, verschiedene Elemente der Oligodendroglia zuzuweisen, auch dann, wenn man, wie zahlreiche Bilder der spanischen Arbeiten zeigen, verhältnismäßig reiche Verästelung der Gliazellen nicht als Kriterium der makrogliösen Gruppe angenommen hat. Daß aber die Tätigkeit der Glia im Dienste der weißen und grauen Substanz zu vollständig anderen Mechanismen führt, ist klar. Und es wird vielleicht erst eine genaue Kenntnis des Funktionsablaufes der Glia es ermöglichen, eine scharfe Trennung der einzelnen Formen vorzunehmen, die heute vorwiegend durch das Milieu gegeben ist, und deren scharfe Abgrenzung uns heute keineswegs sichergestellt erscheint. Wenn wir von einer Oligodendroglia sprechen, so glaube ich, daß man sie zumeist wohl am besten mit jener Zelltype homologisieren kann, die ich seinerzeit als „Bereitschaftszelle" bezeichnet habe und welche

der klassische Typus einer plasmatisch wenig oder vielleicht auch gar nicht differenzierten Zellform ist. Solche Zellen sind der Ausgangspunkt der Vermehrung und Differenzierung der Gewebe, was wir ja für das Mesoderm z. B. schon seit langer Zeit gesichert annehmen. Unserer Meinung nach scheint die scharfe Gruppierung und Trennung der Glia in eine fortsatzreiche und oligodendritische Glia unzutreffend; die Erfahrungen an niederen Tieren einerseits und am pathologischen Material anderseits sprechen ebenso dagegen wie die Golgi-Imprägnationen. Wenn wir bedenken, daß die Untersuchungen an wirbellosen Tieren durch Sopinos gezeigt haben, daß gleichsinnige Elemente sowohl perizellulär als auch perivaskulär Netze bilden, so spricht dies wohl mit größter Wahrscheinlichkeit dafür, daß die verschiedenartigst klassifizierten Gliaformen bei primitiven Stufen gleichsinnig gebaut sind, daß also vielleicht erst mit der höheren Differenzierung der Nervenzellfunktion auch eine entsprechende Weiterentwicklung des gliösen Schwestergewebes stattgefunden hat, daß aber die Grundelemente einheitlicher Natur waren. Alle unsere Untersuchungen haben uns im wesentlichen gelehrt, daß unter gewissen Bedingungen jedes Gliaelement eine Umbaureaktion erfahren kann, je nachdem das Bedürfnis des nervösen Gewebes eine solche Umstimmung erfordert. Dazu kommt noch die primäre Reagibilität der Glia selbst, die allerdings größter Wahrscheinlichkeit nach bei den nicht blastomatösen Prozessen doch im Dienste der Nervensubstanz erfolgt, mit der sie letzten Endes schwesterlich verwachsen ist und mit der sie zu einem zwangsmäßigen gemeinsamen Lebenshaushalt verbunden ist. Die ursprüngliche Herkunft aus einem gemeinsamen Urgewebe, die Teilung in zwei morphologisch und funktionell vollständig differente Gebilde ist ein seltenes Sonderphänomen, welches sich nicht nur im funktionellen, sondern auch im morphologischen Charakter widerspiegeln muß. Infolgedessen ist es klar, daß der Aufbau der Neuroglia stets der Konstitution der Nervensubstanz nachgebildet ist, daß in erster Linie die Glia versucht, alle jene Leistungen zu übernehmen bzw. sich dementsprechend zweckmäßig zu formieren, um jedem Bedürfnis des Nervengewebes im gesunden oder kranken Zustand gewachsen zu sein. Diese Tatsachen führen zur Eigenart des Aufbaues der Glia in topistischer Hinsicht. Infolgedessen sehen wir zunächst einmal die Gruppierung in der Umgebung der Nervenelemente, d. h. eine gewisse lamelläre Konstruktion, welche das Nervensystem gegen das Mesoderm abriegelt und auf diese Weise die scharfe Grenze von Ektoderm und Mesoderm darstellt. Diese Grenzflächen spielen heute in der Pathologie eine ganz besondere Rolle, doch ist es selbstverständlich, daß dies natürlich nicht nur für krankhafte Verhältnisse gilt, sondern in jenen Grenzflächen liegt eigentlich der Grundmechanismus der Nutrition des Nervengewebes bzw. der afferenten und efferenten Stoffwechseltätigkeit des Parenchyms. Die Membran, welche hier das Nervengewebe gegenüber dem Mesoderm abgrenzt, ist ohne Zweifel — wofern sie eine funktionstüchtige sein soll — von plasmatischem Bau und bei der Darstellung dieser Membranen durch die Gold-Sublimat-Imprägnation von Cajal sieht man, daß diese Lamelle von feinsten Körnchen durchsetzt ist,

daß also auch hier das Vorhandensein von Gliosomen nachgewiesen wird, ein Zustand, der mit jenem der makroplasmatischen Glia vollkommen übereinstimmt. Es erübrigt sich, hier zu betonen, daß im wesentlichen die Verhältnisse der Membrana perivascularis gliae einerseits, der Membrana limitans superficialis anderseits ähnliche sind. Gleich scheinen uns hier die Verhältnisse nicht zu sein. Die Differenz, welche wir in den beiden Membranen finden, die genetisch unzweifelhaften gleichen und auch substantiell in innigem Zusammenhang stehen, besteht darin, daß die superfizielle Membran eine wesentliche Versteifung durch Entwicklung faseriger Anteile erfährt, um auch unter Umständen vollständig in ein faszikuläres Band überzugehen, wenn es zu einem kompletten Parenchymschwund gekommen ist, was wir bei der sklerotischen Hemisphärenatrophie festgestellt haben und was man auch recht deutlich am Greisengehirn oder schöner noch am Rückenmark der Senilen feststellen kann. Schon hier haben wir einen Befund, auf den ich seinerzeit hingewiesen habe, daß nämlich die typische Umwandlung von makroplasmatischen Gliaelementen in Faserzellen erfolgt, daß also unter Aufrechterhaltung des typischen plasmatischen Syncytiums die Metamorphose in ein faszikuläres Netz möglich ist. Normalerweise sehen wir immer einen gewissen — und zwar nicht unbeträchtlichen — Gehalt an faszikulärer Glia an den Grenzposten, also in der Umgebung der Gefäße und der Meningen bzw. subependymär. Dieser verstärkende Einfluß der Faserglia in dem Territorium der limitierenden Membranen beruht hauptsächlich darauf, daß sich hier die Stützpfeiler der kortikalen Gliazone ansetzen, welche knapp unter dieser Membran das Kammerwerk von Glia bilden, welches sowohl an den Gefäßen subependymär und marginal — wie wir aus den Untersuchungen von Held wissen — stets gefunden werden. Dieses Kammerwerk scheint nun aus einer Mischung von plasmatischen und faserigen Elementen zu bestehen, wobei jedoch ohne Zweifel die faserigen Elemente in der Mehrzahl zu sein scheinen. Die plasmatischen Fortsätze der Zellen müssen durch dieses Netzwerk durchtreten, damit sie Anschluß an die Membran gewinnen, d. h. richtiger, daß sie die Möglichkeit besitzen, diese Membran zu formieren. Die Fortsätze der plasmatischen Zellen enden mit mehr oder minder breiten Füßen in der Membran, und dieses Mündungsdelta zerfließt in die zirkuläre Lamelle der plasmatischen Membran, welche zylindrisch das Gefäß oder flächenförmig die Oberfläche des Gehirns umgießt. Je mehr nun die Bedeutung des Stoffwechselaustausches zurücktritt, desto plastischer wächst an seiner Stelle der formative Einfluß des Gliagewebes. Mit dem Zurücktreten der nutritiven und filtrativen Funktionen der Glia (siehe später) erweist sich der plasmatische Aufbaucharakter der Membran als überflüssig und mit der plasmatischen Glia erfährt gleichzeitig die Membran — wie ich schon früher erwähnte — Umwandlung bzw. Versteifung in ein faszikuläres, also faserreiches Gewebe, welches sicherlich anderen Zwecken dient, als die ursprüngliche Gewebsform. Wenn wir eine große Zahl von pathologischen Prozessen verfolgen, bei welchen Zerstörungsprozesse am Parenchym stattgefunden haben, oder aber auch Abbauvorgänge abge-

laufen sind, so zeigt eine Darstellung dieser perivaskulären und marginalen Gliastruktur sehr deutlich eine wesentliche quantitative Vermehrung, ein Zeichen, daß es also zu einer Apposition dieses Gewebes gekommen ist, welche sich natürlich auf Kosten einer anderen Type entwickelt hat und es unterliegt keinem Zweifel, daß ein Teil der plasmatischen Elemente eine derartige Umformung durchgemacht hat bzw. eine Neuentwicklung aus andersartigen Gliaelementen erfolgt. Sehen wir schon in diesem Verhalten eine charakteristische Möglichkeit der Umwandlung eines Zelltypus in einen anderen, so lehren die Untersuchungen am pathologischen Material fast regelmäßig, daß mit den geänderten Verhältnissen auch die Neuroglia ihre Form zweckentsprechend variiert. Wenn wir die verschiedenen morphologischen Ausdrucksformen der sogenannten Gliahyperplasie einer genaueren Analyse unterziehen, so sehen wir eine Weiterdifferenzierung von Kern und Plasma. Zahlreiche Erkrankungen sind besonders geeignet, derartige Reaktionen und Entwicklungsphasen der Glia zu demonstrieren und gerade die in den letzten Jahren relativ häufige Encephalitis epidemica ist ein ideales Forschungsmaterial, um das Auf und Ab der Gliareaktionen eingehend zu studieren. Wir sehen, wie aus typischen kleinen vollständig plasmaarmen Gliazellen unter dem Einfluß des schädigenden Agens eine plasmatische Hochdifferenzierung erfolgt, daß — um hier nur bei der Makroglia zu bleiben — eine beträchtliche Wucherung der einzelnen Zellen erfolgt, daß unter Vergrößerung des Kerns, unter Zunahme von Plasma und unter Bildung von Fortsätzen aus einer undifferenzierten Gliazelle das charakteristische reife Element des Gliasyncytiums zur Entwicklung gekommen ist. Es unterliegt natürlich keinem Zweifel, daß man auch da nur einzelne Phasen des gesamten gliösen, morphologischen Komplexes beobachten und verfolgen kann, da die Veränderungen sich fast ausschließlich in der grauen Substanz abspielen, während jene der weißen Substanz in den Hintergrund treten und es auch dann noch fraglich erscheint, ob kausalgenetisch hier gleiche Bedingungen für die Hyperplasie vorliegen wie in der grauen Substanz, wo das Zentrum des Prozesses sich befindet. Bei unserer Einstellung einer speziellen Reagibilität der Glia primärer Natur kann es unseres Erachtens nicht gleichgültig sein, ob nicht vielleicht Veränderungen der weißen Substanz bezüglich der Gliakonstitution andersartig geformt ist, da hier die Neuroglia dann unter ganz anderen Bedingungen steht, wie das gleiche Gewebe dort, wo die Noxe direkt angreift und die Neuroglia gewissermaßen genötigt ist, einen Mehrfrontenkrieg zu führen, der sich selbstverständlich auch formal anders auswirkt, als eine unter Umständen nur einseitig bedingte Gegenreaktion oder Hilfstätigkeit im Dienste eines funktionsgeschädigten oder gefährdeten Gewebes. Infolgedessen muß man bei der Beurteilung der formalen Bilder doppelt vorsichtig sein, und die Polymorphie bei gleicher Erkrankung in verschiedenen Territorien nicht unbedingt auf angebliche Ungleichheit der Elemente zurückführen.

Bei der Vielfältigkeit der Funktionen der Neuroglia in ihren zwischengeschalteten Funktionsapparat zwischen Nervengewebe und Mesoderm muß

sich die Glia den jeweiligen Ansprüchen entsprechend adaptieren. Dies ist auch der Grund, warum normalerweise die Gliaelemente in der grauen und in der weißen Substanz so wesentliche formale Unterschiede zeigen. Die Tendenz der Glia, das Nervensystem förmlich einzuhüllen, führt zur Bildung von Ausgußformen, welche die ganze Oberfläche der nervösen Gebilde einerseits, die Blutgefäße anderseits membranartig umhüllen. Wir haben bereits auf diesbezügliche Formationen an den Gefäßen hingewiesen, und gleiches gilt vielleicht auch für die merkwürdigen Bildungen der Glia in der weißen Substanz des Nervensystems. Die Ringbildungen und Trichter, welche die Einkerbungen zwischen den einzelnen Markscheidenringen darstellen, werden förmlich von gliaplasmatischen Massen ausgefüllt, so daß auch an dieser Stelle kein Volumsdefekt besteht. In dieser morphologischen Tatsache müssen wir nicht nur ein vermutungsweise wichtiges Korrelat zwischen Glia und Markscheide bzw. Axon erblicken, sondern vielmehr auch ein anderes Prinzip verwirklicht sehen, das unter pathologischen Bedingungen noch viel deutlicher hervortritt, nämlich die typische Tendenz der Glia, jedes parenchymatöse Vakuum durch Volumszunahme seiner plasmatischen Strukturen zu decken. Ohne unseren späteren Ausführungen über diesen merkwürdigen Mechanismus vorgreifen zu wollen, möchten wir hier nur betonen, daß entsprechend dem Zustande der Markfasern die morphologische Struktur der plasmatischen Glia erhebliche Schwankungen zeigt, daß jede Abänderung des Parenchyms zwangsläufig zu einer Gestaltveränderung der Glia führt, was jedoch unseres Erachtens nicht nur als ein rein substitutiver Vorgang zu bezeichnen ist. Es unterliegt nun keinem Zweifel, daß unter solchen Bedingungen wieder plasmaarme Glia unter Apposition von Plasma zur Deckung der gliösen Aktivitätsbestrebungen herangezogen wird, daß somit verschiedene Formen der Oligodendroglia auftauchen und auf diese Weise das ohnedies polymorphe Bild dieser Elemente noch weiter zweckentsprechend variiert. Auf Grund dieser Auseinandersetzungen glauben wir uns also zu dem Schlusse berechtigt, daß es fraglich ist, ob die verschiedenen von einzelnen Autoren beschriebenen Gliaelemente der Oligodendroglia zunächst noch als solche zu bezeichnen sind, und zweitens, ob eine scharfe Abgrenzung der einzelnen Formen zweckentsprechend ist. Wir meinen, daß die erst jüngst von Roussy vorgebrachte Unterteilung in die Typen von Robertson, Cajal, Paladino zutreffend ist, daß es sich aber nicht um verschiedene Arten, sondern nur um Adaptationsbilder handelt, welche sich unter pathologischen Bedingungen ganz erheblich verändern können. Ohne Zweifel scheinen alle diese Gliaelemente mit relativ dürftiger Plasmabildung aus einer Grundform hervorzugehen, welche eine minimale Plasmabildung zeigt und ursprünglich ohne Entwicklung von Dendriten dem eigentlichen Glianetz noch nicht angehört. Diese Zellen, die ich seinerzeit unpräjudizierlich und mehr aus praktischen Gründen als „Bereitschaftszellen" bezeichnet habe, ist sicherlich mit der Grundform der Oligodendrogliatypen zu homologisieren, und von ihr aus vielleicht über den Weg eines plasmaarmen Gebildes kann die Weiterdifferenzierung zur typischen plasmareichen Makroglia erfolgen, an deren Zwischen-

stadium sich unter noch zu besprechenden Bedingungen die Faserbildung und somit die Umformung zur faszikulären Glia anschließen kann. Faserglia, große plasmatische Glia und Oligodendroglia sind alle drei zweckentsprechende Differenzierungstypen der gliösen Grundform, und je nach der topischen Örtlichkeit, je aber auch nach den mehr oder minder variablen Gewebsansprüchen kann die eine Type in die andere übergehen, so daß das angeblich charakteristische Bild vollkommen verändert werden kann.

Von diesen soeben beschriebenen Formen müssen wir heute allerdings aus einem wesentlichen Grund die von Hortega beschriebene Mikroglia unterscheiden. Wir müssen uns auf Grund unserer Erfahrungen und auch einfachen logischen Begründungen auf die Seite der meisten Autoren stellen, welche die Auffassung Hortegas, daß es sich hier um mesodermale Gebilde handelt, ablehnen. Wenn wir den Aufbau der Mikroglia betrachten, die sich vielfach wesentlich von der Makroglia unterscheidet, so sehen wir gerade an Hand der typischen Imprägnationspräparate eine verhältnismäßig große Verwandtschaft im Strukturaufbau der Mikro- und Makroglia. Ob man die relativ gleichsinnige, häufig vorkommende Tendenz der Universalimprägnation der Gliaelemente heranziehen darf, erscheint mir sicher unrichtig. So wissen wir, daß bei der Gold-Sublimat-Imprägnation die plasmatischen Formationen der Makroglia dargestellt werden, während die faserbildenden Zellen ungefärbt oder höchstens als bloße Schatten erscheinen. Wir sehen daraus, daß diesen Imprägnationen eine gewisse spezifische Imprägnierungskraft innewohnt, daß man also nur mit einer gewissen Einschränkung aus einer gleichzeitigen Imprägnation bindende Schlüsse ziehen kann. Anderseits wissen wir, wie launenhaft solche Verfahren sind, und daß mitunter auch heterogene Gebilde eine gleichartige Darstellung erfahren, wodurch täuschende Identität bewerkstelligt wird. Die Gründe, welche uns aber bewegen, die Mikroglia als ein ektodermales Gebilde anzusehen, werden wir am deutlichsten unter pathologischen Bedingungen erkennen, worauf wir später zurückkommen. Hier müssen wir jedenfalls noch einen anderen Einwand gegen die mesodermale Natur der Mikroglia machen. Wir haben vorhin die bekannte Tatsache eingehender besprochen, daß sich das Nervensystem durch makroplasmatische Membranen des gliösen Schwestergewebes gegen das Mesoderm abdichtet. Es wäre nun ein merkwürdiges Geschehen, wenn diese Abriegelung dadurch illusorisch gemacht würde, daß innerhalb des ektodermalen Territoriums mesodermale Zellen sich befinden und hier im Dienste des Stoffwechsels stehen. Was hätte dann die Abriegelung gegen das Mesoderm für einen Wert, wie könnte man den wichtigen biologischen Antagonismus zwischen Meso- und Ektoderm aufrechterhalten, auf dem sich letzten Endes viele prinzipielle biologische Phänomene der Immunität, der Blutliquorschranke usw. aufbauen? Ich glaube, daß die Meinung Hortegas in erster Linie auf dem Übersehen eines wichtigen entwicklungsgeschichtlichen Grundfaktors der Ganglien-Glia-Relation beruht. Nervenelemente wie Glia stammen aus einer einheitlichen Grundform; trotz der Teilung in zwei

funktionsdifferente Gebilde bleibt dabei das in der genetischen Einheit begründete enge symbiotische Verhältnis erhalten. Die Nervenzelle selbst leistet nur die spezifische Funktion in ihrer höchsten Differenziertheit und ist von allen anderen Funktionsleistungen durch die Neuroglia enthoben. Die Fortpflanzungsfähigkeit ist der Nervenzelle abhanden gekommen, und die Vermehrungsfähigkeit ist vermöge des reichen Basichromatingerüstes lediglich der Neuroglia verblieben. Alle übrigen, die Lebenskraft der Zelle und ihre Funktionsfähigkeit gewährleistenden Hilfsapparate hat die Neuroglia übernommen und die reichen, die Ganglienzelle einerseits, die Markfasern anderseits umspinnenden und umhüllenden Gliaformationen bilden also förmlich eine zweite plasmatische Hülle, welche das morphologisch getrennte Differenzierungsprodukt des ursprünglich einheitlichen Urzellkörpers vorstellt. Diese Tatsache führt dann dazu, daß alle Reaktionen, die an den übrigen Körperorganen und -geweben von den jeweiligen Parenchymelementen selbst durchgeführt werden, hier im Zentralnervensystem in zwiespältiger Weise vor sich gehen. Jede nicht spezifisch nervöse funktionelle Leistung des Parenchyms muß von der Glia förmlich unterstützt werden und die Glia selbst ist jenes auf eine tiefere Funktionsstufe gedrückte Hilfsgewebe, das den Ansprüchen des Nervengewebes nachkommen muß. Es ist Aufgabe der Glia, allen Möglichkeiten der hochdifferenzierten Parenchymfunktion entgegenzukommen, das Nervensystem in dem Idealzustand der Leistungsfähigkeit zu erhalten und selbst den höchstgesteigerten Ansprüchen des Parenchyms die notwendige Grundlage zu schaffen. Zu diesem Zwecke wurde jenes Syncytium errichtet, welches die Aufgabe hat, ganz wie das Blutgefäßsystem ein Netz zu bilden, um auf diese Weise allerdings besonders feinmaschig das ganze Nervengewebe zu durchsetzen, und hier eine Art Vitalitätsstrom aufzurichten, der die Zufuhr der notwendigen Stoffe besorgt und die Abfuhr der Schlacken der Lebenstätigkeit des Nervengewebes ermöglicht. Ich habe daher schon an anderer Stelle die Neuroglia und ihren netzförmigen Aufbau mit dem Blutgefäßsystem verglichen, und von einem arteriellen und einem venösen Schenkel dieses Netzes Erwähnung getan. Vergleichen wir nun den Aufbau der Glia mit dem Blutgefäßsystem, welches von ihr innigst umrankt ist, so sehen wir zunächst als auffallendste Tatsache, daß die ganz großen Gefäße, Arteriolen und kleine Arterien, hauptsächlich von großen makroplasmatischen Riesenelementen umgeben sind, welche mit ihren mächtigen plasmatischen Fortsätzen und breiten Endplatten die Membranen dieser Gefäße bilden. Verkleinert sich das Kaliber der Gefäße, dann sehen wir, wie sich die Dichtigkeit der makroplasmatischen Elemente vermindert, und wie neben diesen mikrogliöse Elemente als Beihilfe an die Präkapillaren und Kapillaren herantreten, um auf diese Weise die gliöse Grenzfläche bzw. Verbindungsbrücke zum Parenchym zu verstärken. Da besteht nun ein prinzipieller Unterschied scheinbar zwischen Makro- und Mikroglia. Während wir bei ersterer mit Leichtigkeit den Netzcharakter darstellen können, gelingt uns dies wenigstens bis heute bei der Mikroglia nicht. Diese Zellen machen stellenweise den Eindruck von viel-

gestaltigen, aber stets einzeln gelagerten Elementen, und der Zusammenhang von Einzelindividuen miteinander oder gar die Entwicklung eines Netzes läßt sich nur ganz vereinzelt feststellen. Weder am normalen Material, noch auch in Fällen, wo die Mikroglia enorm stark vermehrt ist, wie z. B. bei der progressiven Paralyse, kann man auch nur Andeutungen einer sicheren Netzbildung beobachten. Hingegen erscheint es uns auffallend, daß wir mitunter eine mikroplasmatische Brücke zwischen zwei Kapillaren ausgespannt sehen, so daß man die Empfindung hat, daß hier die Mikroglia vielleicht förmlich eine Anastomosenleistung im übertragenen Sinne durchführt. Regelmäßig sehen wir nur, daß die Mikroglia zwischen Nervenzellen und Gefäßen gelagert ist, daß sich die Gliazelle mitunter mit einem Fortsatz schlingenförmig um die Kapillare legt, um sich dann mit einem weiteren bogenförmigen Fortsatz um eine Nervenzelle zu schlingen. Stellt also die makroplasmatische Glia den limitierenden Repräsentationstyp gegenüber den größeren Gefäßen vor, so tritt sie an den kleineren Elementen zwar nicht quantitativ erheblich zurück, wird jedoch hier ergänzend durch die Mikroglia abgelöst und verstärkt. Hier glauben wir nun wieder auf die ursprüngliche Fragestellung zurückkommen zu dürfen. Im Gegensatze zu den anderen Körperorganen ist die Nervensubstanz nicht direkt an die Nährstraßen des Blutes und der Lymphe angeschlossen, sondern hat durch die ontogenetische Zellteilung diese Zwischenfunktion dem Schwestergewebe der Neuroglia überlassen müssen. Um die hochdifferenzierte Nervenzellfunktion reibungslos und in idealer Weise gestalten zu können, kann die Nervenzelle nicht die primitiven Leistungen der Nahrungsaufnahme, Dosierung und Selektion der notwendigen Stoffe besorgen; sie hat hiefür den gliösen Hilfsapparat, der alle diese notwendigen Reaktionen vornimmt und nicht nur die Ansprüche des Nervensystems in weitestem Ausmaße deckt, sondern auch vorher schon als verwandtes Gewebe sich gegen Stoffe abschließt, welche die Nervensubstanz nicht braucht, und die sicher in das Nervengewebe eindringen würden, wenn die Neuroglia in ihrer Funktion versagt. Ich verweise hier auf die wichtige Feststellung, die vor einigen Jahren Stengel hier im Institute gemacht hat, wonach Hämoglobin in die Ganglienzellen in der Umgebung von Blutungen eindringt. Es unterliegt keinem Zweifel, daß dies nur dadurch möglich wurde, daß das Filter der Neuroglia versagt und die Membranen der Ganglienzellen auch für diesen Stoff permeabel wurden — wahrscheinlich auch immer sind — und nur durch die richtiggehende Leistung der Filtrierkraft der Glia von diesem Ballast verschont werden. Ebenso wissen wir, daß nach traumatischen Defekten des Schädels und in der Umgebung von im Gehirn befindlichen Knochensplittern die Ganglienzellen dortselbst sich mit Kalksalzen imbibieren. So finden wir in der Umgebung solcher Kalkherde eine große Zahl verkalkter Ganglienzellen, welche bei dem Überreichtum von kalkhaltigem Gewebssaft — wahrscheinlich infolge Unfähigkeit einer gliösen Abdichtung — in diesen pathologischen Zustand gekommen sind. Hier scheint eine ständige und chronisch werdende Insuffizienz der Neuroglia schuld zu sein. Auf Grund der Beobachtungen der Röntgenologen nimmt die Kalk-

dichtigkeit der Splitter im Gehirn im Laufe der Zeit immer mehr ab, d. h., daß wahrscheinlich der Kalk in Lösung geht und hier zum Teil von den Nervenelementen aufgenommen wird, was nur vielleicht infolge der hohen Konzentration des Kalkes auf insuffiziente Glia zurückzuführen ist (die Glia selbst erscheint in solchen Fällen viel kalkärmer als die Nervenzellen); dieser Befund ist um so auffälliger, weil wir bei anderen Verkalkungsprozessen sehen, daß das umgekehrte Verhalten typisch ist. Hier sehen wir eine starke Anreicherung der verschiedenen gliösen Elemente — in erster Linie allerdings der Mikroglia — mit Kalk, während die Ganglienzellen zwar schwer erkrankt sind, jedoch einen Kalkgehalt nicht erkennen lassen. Im letzteren Falle hat sich also die Glia als Filter bewährt, hat die gesamten Kalksalze gebunden, so daß die Ganglienzellen selbst auch trotz ihrer Erkrankung nicht mit Kalksalzen beladen sind. Wir sehen also, daß bei derselben Stoffwechselstörung das einemal die Glia filtert, das anderemal in diesem Dienste scheinbar versagt und dann die Nervenzellen selbst so reagieren, wie wenn gar keine Glia vorgeschaltet wäre. Diese Beispiele wurden hier nur eingefügt, um zu zeigen, welcher enge Funktionsmechanismus zwischen Nervenzelle und Gliazelle besteht, und was für große Bedeutung gerade jenen Elementen zukommt, welche die Verbindungsbrücke zwischen Kapillarkreislauf und Nervensubstanz herstellen. Es ruht also die gesamte Stoffwechselfunktion sowie sämtliche später zu besprechenden Funktionen auf diesem Anteil der gliösen Architektonik.

Da wir soeben festgestellt haben, daß die kleinen Gefäße, vor allem die Kapillaren, in erster Linie von einer makrogliösen Membran umsponnen sind, welche noch durch mikrogliöse Zelleiber umgürtet wird, ergibt sich folgende wichtige Tatsache. Wir wissen, aus den wichtigen Versuchen von Fröhlich und Zak, daß die der Blutbahn zugeführten Stoffe niemals durch die größeren Gefäße durchtreten, daß sie vielmehr in den Kapillaren und sogar zu einem nicht unbeträchtlichen Teil aus den kleinsten Venenanfängen ausgeschwemmt werden. Dieser Abschnitt des Kreislaufnetzes wird nun hauptsächlich von der Mikroglia umgeben, so daß man sicherlich berechtigt ist, in diesen Elementen einen wichtigen Faktor des Stoffwechselaustausches zwischen Blut und Gewebe zu erblicken. Wenn wir morphologisch die Mikroglia betrachten, so erinnert sie an vielen Stellen und in zahlreichen Exemplaren an die Perizyten, die wohl großer Wahrscheinlichkeit nach auch im Dienste der Nährfunktion stehen. Während die vorhin genannten Gebilde in den anderen Organen ein perivaskuläres Netz bilden, das unseres Erachtens im Dienste der Stoffwechseltätigkeit der Gewebe steht, ist hier dieses Element infolge der Eigenart des Aufbaues des nervösen Zentralorgans andersartig modelliert und wurde zufolge der dualistischen Zellaufteilung in den Funktionskreis eines eigenen gliösen Apparates aufgenommen. Wir sehen auf diese Weise in der Mikroglia den klassischen Vertreter eines funktionellen Zwitters, der die Aufgabe hat, mesodermale Funktionsleistung in seiner ektodermalen Gestaltung und gewebsgenetischen Abstammung durchzuführen. Hier glauben wir jenen Meinungen entgegentreten zu müssen, welche in der

Mikroglia einen Bestandteil des retikulo-endothelialen Systems erblicken. Selbst für den Fall der Identifizierung der Funktion ist noch keineswegs die Gleichsinnigkeit von Mikroglia und Retikulo-Endothel gegeben. Ich verweise hier auf die ausgezeichneten Ausführungen von Roussy, L'hermitte und Oberling, welche zwischen Makro- und Mikroglia in den retikulo-endothelialen Leistungen der Speicherung nur quantitative, aber keine qualitativen Differenzen fanden. Der Irrtum der Homologisierung mit dem retikulo-endothelialen System beruht darauf, daß man die vorhin erwähnte Tatsache so wenig berücksichtigt, daß sich die Mikroglia in überwiegend reichem Maß in der Umgebung der Kapillaren ballt und wir gerade betont haben, daß nur von diesem Feld aus die dem Blute zugeführten Stoffe ihre Ausschwemmung aus der Blutbahn erfahren. Wenn diese Stoffe nun — wie dies bei Speicherungsversuchen charakteristisch ist — aus den Kapillaren und kleinsten Venen austreten, werden sie selbstverständlich von jenen Gliaelementen übernommen, welche als Abfangvorrichtung und Filter zwischen Blutgefäß und Ganglienzelle vorgeschaltet sind. Hier bewährt sich die Glia als das typische Surrogat des Mesoderm und schickt hier vermutlich jene nicht im syncytialen Bau stehenden Elemente ins Feuer, da diese Zellen sehr leicht wieder Gelegenheit haben, durch ihre Lage die gespeicherten Stoffe an das Blut rückzuführen, ohne daß dadurch der Kreis des Gliasyncytium gestört wird und infolgedessen schwerere Störungen der Nervenzellfunktion verhindert werden. Diese Ausschaltung der Mikroglia aus dem Bereiche des gliösen Syncytiums ist daher von einer gewissen praktischen Bedeutung. Wir meinen, daß die Mikroglia sicher nicht dem makroplasmatischen Netz zugehört, sondern als ein gliöses Hilfsorgan zur Unterstützung gewisser Funktionen herangezogen wird. Auffallend ist es, daß die Mikroglia in der grauen Substanz unzweifelhaft reicher vertreten ist als in der weißen, daß also die Tätigkeit der Mikroglia scheinbar in der grauen Substanz bedeutungsvoller sein muß als in den Markmassen der Hirnachse. Immerhin ist der Gehalt der weißen Substanz an Mikroglia keineswegs gering, und die zahlreichen Kerne der Glia neben den makroplasmatischen Gebilden in den elektiven Imprägnationspräparaten zeigt, daß eine nicht kleine Zahl von Mikrogliazellen die weiße Substanz durchsetzt. Im Mikrogliapräparat selbst sieht man etwas Ähnliches, was wir auch für die Formen der Makroglia festgestellt haben, nämlich eine unterschiedliche Gestalt gegenüber jenen Formen, die wir im Grau finden. Auch da glauben wir im formativen Faktor der weißen Massen das Grundprinzip der eigenartigen Gestaltung der Mikroglia zu erblicken, welche durch die kabelartige Lagerung der Markfasern in ihrer Expansionsfähigkeit gewissermaßen eingeschränkt ist und daher auch eine Gruppierung in der Nervenfaserrichtung bevorzugt. Inwieweit natürlich auch die spezifische Funktion der Mikroglia die formale Gestaltung der Elemente modifiziert, soll nicht übersehen werden, wenngleich die Prinzipien hier noch nicht restlos erforscht zu sein scheinen. Wir haben vorhin schon auseinandergesetzt, daß die Markfasern in erster Linie von den makroplasmatischen Gliaelementen in umfangreichster Weise umscheidet werden, daß also eine förm-

liche Isolierung der Markelemente gegenüber der Umgebung bereits platzgegriffen hat. Das Hinzutreten der Mikroglia erscheint daher nicht so leicht verständlich und wird sicherlich erst Gegenstand genauerer Untersuchungen sein müssen. Immerhin haben wir doch die Empfindung, daß gerade jene Elemente der Glia, welche durch die Markscheide Fortsätze an den Achsenzylinder schicken — wie dies vor Jahren bereits Paladino gezeigt hat —, wahrscheinlich der Mikroglia zuzuzählen sind, da sich hier eine Homologisierung im Verhalten zu den Nervenzellen denken läßt.

Fassen wir also die bisherigen Behauptungen kurz zusammen, so haben wir in der Glia einmal ein netzförmiges System, welches sich aus plasmaarmen Elementen herausdifferenziert und je nach der Lage eine stärkere oder schwächere Fortsatzbildung zeigt, die in ihrer Gesamtheit aber ein Netz bilden, dessen Grenzflächen die Membrana limitans superficialis, die Membranae perivasculares und das Ependym der Ventrikel vorstellt. Je nach der Nähe dieser Grenzflächen kommt es stets zu einer Transformation des gliösen Netzes in faserige Territorien, was also nur dadurch möglich ist, daß das plasmatische Netz durch Umwandlung oder durch partielle Einstreuung von Gliafasern umgeformt wird. Die graue Substanz ist im wesentlichen das Terrain der kleinen fortsatzarmen Glia, welche wir den verschiedenen Typen der Oligodendroglia der spanischen Schule zuweisen können, zum Teil aber sind sie Reservezellen, Bereitschaftszellen, welche als nukleo-plasmatisch undifferenzierte Gebilde der jeweiligen Forderung des Gewebes zur Verfügung stehen, um im geeigneten Augenblicke durch Apposition von Plasma bei weiterer Differenzierung des Kerns zur Verstärkung des makrogliösen Netzes herangezogen zu werden, oder aber durch Teilung auch quantitativ die Zahl der funktionstüchtiger Elemente der Glia zu steigern. Dieses bis auf die Bereitschaftszellen verhältnismäßig starre stabile Gewebe stellt eine Art Kanalsystem vor, das ganz nach dem Muster des Blutkreislaufapparates geformt ist, d. h., daß es sowohl die Aufgabe hat, den Weg vom arteriellen Schenkel zum Gewebe, als auch zum venösen Schenkel vom Gewebe zu bilden. Unabhängig von diesem Netze findet sich dann ein weiteres gliöses Element, die Mikroglia, welche nicht — soweit wir heute wenigstens wissen — in den gliösen Netzapparat der Makroglia einbezogen ist, sondern ein zweites Gewebe darstellt, welches die Tätigkeit des stabilen Syncytiums unterstützt, und infolge der mangelnden Verankerung mit dem Syncytium befähigt ist, durch seine Tätigkeit das gliöse Netz in seiner Funktion zu entlasten.

—

II. Die Funktionen der Neuroglia.

Die Polymorphie der gliösen Elemente ist schon ein Hinweis auf die Mannigfaltigkeit der Funktionen. Die Kondensation gliöser Strukturen an gewissen Teilen des Zentralnervensystems, ihr Mangel bzw. richtiger gesagt ihre relativ geringe Verteilung in gewissen Regionen, spricht wohl dafür, daß auch rein topisch betrachtet der Glia verschiedene Funktionen zukommen müssen. Gehen wir zunächst von der Frage aus, was eigentlich die äußerst auffallende Verdichtung des gliösen Netzes an den sogenannten Grenzflächen des Gehirns vorstellt, so müssen war uns zunächst darüber klar werden, was eigentlich die marginale Zone einerseits, die perivaskuläre Lamina corticalis gliae anderseits und drittens die subependymäre Gliaverdichtung zu bedeuten hat. Wir haben nun auf Grund zahlreicher pathologischer Prozesse den Eindruck, daß diese charakteristischen und in ihrem Bau auffallend ähnlichen Formationen einer gemeinsamen Aufgabe dienen und wahrscheinlich daneben aber auch andere auf partiellen Strukturunterschieden beruhende differente Funktionen besitzen. Wenn wir zunächst der Tatsache gedenken, daß auch beim normalen Menschen im Laufe des Lebens auffallende Unterschiede in der Entwicklung der Grenzgliagebiete bestehen, so gibt uns vielleicht dies schon einen gewissen Hinweis auf einen funktionellen Mechanismus. Es fällt uns auf, daß mit zunehmendem Lebensalter die Breite der marginalen Zone bzw. der übrigen gliösen Randnetze zunimmt, und im Greisenalter dieses Gebiet eine ganz auffallende Verbreiterung gegenüber den jugendlichen normalen Hirnstrukturen erreicht. Wir wissen nun, daß im normalen Senium ein nicht unbeträchtlicher Teil des Parenchyms dem Untergang anheimfällt, daß die Glia infolgedessen eine gewisse Expansionsmöglichkeit bekommt. Gewöhnlich sucht der Schädelinhalt in seinem Volumen gleichzubleiben und es wird also zugrunde gegangenes Nervengewebe auf irgendeine Weise zur Erhaltung des gleichen Volumens substituiert werden. Diese erfolgt nun dadurch, daß — wie wir später noch ausführen werden — die Neuroglia die reparative Tätigkeit entfaltet und dann Bildungen verdichtet, welche schon normalerweise zum Ausgleich der Volumsschwankungen des Gehirns bestimmt sind. Betrachten wir den Aufbau dieser Grenzflächenglia genau, so sehen wir, wie dies schon Held gezeigt hat, ein dichtgefügtes Kammerwerk, das mit den Waben eines Bienenstockes einigermaßen vergleichbar ist. Noch mehr erinnert allerdings der Aufbau dieses vielkammerigen Bandes an die Poren eines Schwammes, was auch mit seiner Funktion übereinstimmt. Wir wissen, daß das Volumen des Gehirns unter Umständen großen Schwankungen ausgesetzt ist, und die mannigfachen Änderungen der Zirkulation führen auch zu mehr oder minder rhythmischen, vielfach auch gesetzmäßigen Schwankungen des Hirnvolumens. Es ist klar, daß eine stärkere Durchblutung des Gehirns durch aktive Hyperämie oder aber eine passive Hyperämie infolge Stauung in den Abflußwegen des Blutes zu deutlichen Volumsveränderungen des Gehirns bzw. Rückenmarks führt. Ähnliches gilt natürlich auch für die Lymphzirkulation, die gerade im Hin-

blick auf das Volumen vielleicht von noch größerer Bedeutung ist als die Schwankungen des zerebralen Blutkreislaufes. Dazu kommt dann drittens noch die Beobachtung, daß jedes lebende Gewebe auch unabhängig vom Blut- und Lymphkreislauf volumsmäßige Schwankungen zeigt, welche durch die zeitweise oder dauernde Bindung von Stoffen bedingt ist. In erster Linie handelt es sich natürlich um die Aufnahme von Wasser in das Gewebe und die dadurch hervorgerufene Quellung der Hirnsubstanz. Wir wollen hier an dieser Stelle nicht über die Frage diskutieren, ob es sich dann um eine Bindung des Wassers zwischen die einzelnen Gewebselemente handelt, das sogenannte Ödem, oder ob es sich hier um eine Wasseranreicherung des Gewebes selbst handelt, dessen einzelne Bestandteile von Wasser imbibiert werden. Jedenfalls muß in beiden Fällen eine Volumsvermehrung stattfinden, welche für die Funktion und Reaktionsfähigkeit des Gehirns nicht gleichgültig bleiben kann. Immerhin werden wir aber sehen, daß sowohl Ödem wie Quellung speziell für die Gliafrage von Bedeutung sind. Wir müssen uns vorstellen, daß im Gehirn jeweils eine größere Menge disponibler Flüssigkeit vorhanden ist. Daß jeweils die Möglichkeit besteht, dieses frei verfügliche Wasser dem Gewebe zuzuführen oder aber im Wege der Blutgefäße, vielleicht auch der Lymphbahnen, abzugeben, wofern die genügende Menge zur Austarierung des Volumens vorhanden ist. Damit nun Territorien vorhanden sind, in denen diese Depots von Wasser gespeichert werden können, ist in erster Linie im Aufbau der marginalen und Grenzflächenglia in klassischer Weise gesorgt. Das gesamte labile und frei zur Disposition stehende Wasser wird in den Kammern dieser Bänder aufgesaugt. Durch eine gewisse Elastizität dieser durch Gliafasern ein wenig versteiften Gebiete ist die Möglichkeit geschaffen, durch Ausdehnung der Kammern mehr und mehr Flüssigkeit in diese präformierten Räume aufzusaugen. Die Nähe der Gefäße, der Lymphräume und Liquorhöhlen ermöglicht es, unter Umständen ein Übermaß an Flüssigkeit an diese Wege abzugeben, so daß diesem Apparate also die Möglichkeit zukommt, das Volumen zweckentsprechend auszubalancieren. Anderseits gibt es dann wieder Situationen, in denen es zu einer starken Anreicherung der Flüssigkeit im Gewebe kommt, wo unter vasomotorischen Einflüssen, toxischen Reaktionen oder infolge anaphylaktischer Phänomene Gehirnschwellung temporär in Erscheinung tritt. Denken wir hier nur an akute Hirnquellungen bei akuten Intoxikationen, wie z. B. jener des Salvarsans oder bei allergischen Phänomenen, wie bei Quinckeschen Quellungen, an Quellungsprozesse bei epileptischen Episoden, an Hirnschwellungsperioden chronisch-entzündlicher Erkrankungen des Gehirns oder gar an mehr oder minder chronische Quellungsprozesse bei raumbeschränkenden Prozessen, wo sich neben dem Tumor auch eine echte Hirnschwellung zeigt, oder gar an jene Fälle, wo durch eine Hirnschwellung das Bild eines Tumors klinisch und unter Umständen auch anatomisch bei der Obduktion vorgetäuscht wird. Stets handelt es sich dann hierbei um eine Gewebsveränderung, welche nicht darauf beruht, daß das labile Wasser in den präformierten Räumen angesammelt wird, sondern daß es hier zu einer Aufnahme von Flüssigkeit in die Hirn-

substanz selbst gekommen ist, wodurch sich das Volumen derselben stark vergrößert. In diesen Fällen wird zunächst wahrscheinlich das Wasser aus den präformierten Räumen, zu denen unseres Erachtens auch die Grenzglia gehört, abgesaugt und in die Hirnsubstanz selbst einbezogen. Infolgedessen sinkt im Gegensatze zum früher beschriebenen Bild die marginale Zone sowie die übrigen Grenzflächenbänder zusammen bzw. komprimiert das geschwollene Hirn die Räume, indem es das noch allenthalben vorhandene Wasser aus den Kammern auspreßt und dadurch die Breite dieser Zonen auf ein Minimum reduziert. In dieser Form erinnern diese Grenzflächenbänder auch an Gitter, welche auf Druck vollständig ihr Netz schließen, um nach Aufhören der mechanischen Wirkung wieder auseinanderzugehen und dann die klassische Rastrierung erkennen lassen. Vielleicht zeigt sich aus letzterem Grunde die auffallend reiche Dotierung mit faserigen Elementen, denen vielleicht eine gewisse elastische Qualität anhaftet, und welche dadurch die Wiederentfaltung des Grenzbandes in stärkerem Ausmaß ermöglicht. Dazu kommt dann allerdings noch die Frage, ob diese volumsregulierende Fähigkeit der Glia lediglich rein mechanisch aufzufassen ist, indem bloß durch Druck bzw. nach Nachlassen desselben die Kompression bzw. die Ausweitung der Grenzbänder möglich ist; vielleicht sind hier auch gewisse sekretorische Leistungen von Wichtigkeit, welche die Glia befähigen, Flüssigkeit im Wege des Netzes an- und abzupumpen, um diese dann in ihren zur Verfügung stehenden Zisternen der Randgebiete als labiles Hirnwasser zu verwerten. Immerhin scheint es sich hier nicht um reines Wasser zu handeln, sondern es enthält kolloide Bestandteile, deren Menge bis zu einem gewissen Grade vom Zustand des Nervensystems abhängig ist. Wir sehen bekanntlich besonders häufig einen Befund, der sowohl beim normalen wie auch pathologischen Material zur Beobachtung kommt, und der dafür spricht, daß der Kammerinhalt in den Randzonen Elemente beherbergt, welche als Niederschlagsprodukt der Hirnflüssigkeit aufgefaßt werden müssen. Ich meine hier in erster Linie die mehr oder minder dichte Ansammlung der sogenannten Corpora amylacea, die sich bekanntlich gerade in den Grenzfeldern in auffallend reicher Weise finden. Ich möchte hier nicht zu dem strittigen Problem der Genese der Corpora amylacea eingehend Stellung nehmen. Ohne Zweifel handelt es sich um Niederschlagsprodukte zugrunde gegangenen Gewebes, welche als kugelige Gebilde mit einer gewissen Andeutung einer konzentrischen Schichtung normal im Senium, pathologisch bei schweren Parenchymstörungen konstant gefunden werden. Die beiden Auffassungen, in ihnen entweder Zerfallsprodukte zugrunde gegangenen Parenchyms zu erblicken bzw. in ihnen Produkte einer pathologischen Gliareaktion zu erkennen, haben sicherlich beide etwas für sich, doch glaube ich, daß keine der beiden Meinungen in ihrer strengen Fassung das Richtige trifft. Nach meinen Erfahrungen, die ich schon in meiner ersten Studie teilweise verwendet habe, muß man der Glia doch eine gewisse Bedeutung bei der Entwicklung der Corpora amylacea zusprechen; dies schon aus dem Grunde, weil wir solche Körper nur dort treffen, wo die Neuroglia vorhanden ist. Es scheint die als periphere Glia bezeichnete

Schwannsche Scheide nicht die gleiche Bedeutung zu besitzen, wie sie der zentralen Glia zukommt, da in den peripheren Nerven Corpora amylacea nicht gefunden werden. Anderseits in den Corpora amylacea nur Produkte einer Transformation der Glia zu sehen, erscheint uns auch nicht leicht verständlich. Es mag ja richtig sein, daß namentlich dann, wenn größere Mengen plasmatischer Glia in faszikuläre Gebilde umgeformt werden, wie dies beim Senium sicher der Fall ist, aus den umgeformten gliaplasmatischen Massen Produkte abströmen oder freiwerden, welche sich dann als Corpora amylacea zu erkennen geben. Wir dürfen allerdings dabei nicht vergessen, daß diese Transformation (siehe später) nur dann erfolgt, wenn das makroplasmatische Syncytium überflüssig geworden ist; und dies ist ja auch nur dann der Fall, wenn das Nervengewebe, in dessen Diensten die Neuroglia steht, sehr schwer geschädigt oder ganz zugrunde gegangen ist, daß die Anwesenheit des plasmatischen Netzes unnütz ist. Es fragt sich allerdings in solchen Fällen, inwieweit Abbaustoffe des in Auflösung befindlichen Nervengewebes von der Glia aufgenommen wurden und ob diese dann erst in den marginalen oder perivaskulären Kammern als eine Art Ausschwitzungsprodukt der inaktivierten Glia aufscheinen. Jedenfalls sehen wir, daß diese Randterritorien mit ihren Kammern auch ein Gebiet vorstellen, wo Stoffwechselprodukte unter wesentlicher Mitwirkung des gliösen Apparates abgelegt werden, um hier unter Umständen als dauernde Füllkörper den Inhalt der eröffneten Gliakammern zu bilden. Dieser Befund ist eigentlich für das senile Hirn und Rückenmark durchaus charakteristisch. In diesem Falle stellen die Corpora amylacea vielleicht eine volumsmäßige Kompensation das atrophischen Hirns vor und helfen auf diese Weise, den Defekt an Masse zu ergänzen.

Daß mit dieser Funktion, die normale Volumsgröße zu erhalten, selbstverständlich auch eine rein modellierende Kraft der Neuroglia innewohnt. ist selbstverständlich. Die limitierenden Membranen stellen nicht nur eine Grenzschutzfläche vor, sondern sind auch die äußere rein formale Begrenzungslinie des Gehirns und seiner Teile, und jeweils ist auch das gliöse Gewebe bestrebt, soweit es überhaupt möglich ist, die Form zu erhalten und — wie wir später noch hören werden — macht sich dieses Prinzip unter pathologischen Bedingungen noch viel deutlicher geltend. Bei dieser Tätigkeit scheint die faszikuläre (faserbildende) Glia besonders wichtig zu sein, da sie trotz einer gewissen Elastizität umgekehrt erstarrend wirkt und dadurch das Gewebe in eine feste Form zwingt. Besonders deutlich tritt dies in den reparatorischen Bestrebungen der Glia hervor, wo die Imitation der normalen Anordnung bis zur formalen Übereinstimmung führt. Andere funktionelle Bedeutung können wir vorläufig der faszikulären Glia nicht zusprechen: in erster Linie erscheint uns irgendeine Beziehung zum sekretorischen Apparat unbewiesen und auch unwahrscheinlich. Wir haben schon vorhin auseinandergesetzt, daß die marginale Glia und die übrigen kortikalen Verdichtungsbänder eine Apparatur vorstellen, welche zur Aufnahme und Abgabe von Wasser des Gewebes bestimmt sind. Soweit diese Hohlräume

nur als Zisternen des labilen Wassers dienen, ist das gliöse Syncytium nicht aktiv beteiligt. Rein mechanische Kräfte würden hiezu vollständig genügen, doch dürfte dies sicherlich nicht allein der Fall sein, wie wir vorhin schon betont haben. Es ist bemerkenswert, daß die verschiedenen Grenzflächen ungleichmäßig zusammengesetzt sind, und der jeweilige Gehalt an plasmatischer Glia scheint prinzipielle Bedeutung zu besitzen. Wir haben bereits betont, daß die marginalen Gebiete einen weit größeren Fasergehalt aufweisen als die perivaskulären Kammergebiete, bei denen ein stärkerer Gehalt an plasmatischen Massen in Erscheinung tritt. Dies hängt wohl damit zusammen, daß neben der reinen Volumsausgleichung auch andere Leistungen bestehen. Wir sehen in den reicheren plasmatischen Bildungen einen Faktor, der in wesentlichem Ausmaß mit dem Wasserhaushalt des Zentralnervensystems in Verbindung zu stehen scheint. Es unterliegt keinem Zweifel, daß den Schwankungen des Wassergehaltes des Gehirns eine große Bedeutung zukommt, nicht nur dem bisher besprochenen labilen und nicht an das Gewebe gebundenen Wasser, sondern auch jenen Mengen, welche unter normalen oder pathologischen Bedingungen von der Nervensubstanz selbst gebunden werden. Hier unterliegt es nun für uns keinem Zweifel, daß dabei der Neuroglia eine auffallend große Bedeutung zukommt. Wenn wir hier unsere folgenden Ausführungen vorwegnehmend, auf das pathologische Zustandsbild der Hirnschwellung hinweisen, so fällt uns dabei regelmäßig die Tatsache auf, daß die weiße Substanz in einem weit größeren Ausmaße vom Schwellungsprozeß betroffen ist als die graue. Dabei beobachteten wir die starke Quellung, welche die plasmatische Glia erfährt, die (siehe oben) doch die Markfasern umscheidet und durch deren Quellung es zu einer beträchtlichen Volumsvermehrung der Substanz selbst kommt. Wir haben damit eigentlich einen Zustand vor uns, der förmlich einem Hochwasser des gliösen Kanalnetzes gleicht und dessen Beseitigung infolge einer Art Lähmung des Systems unmöglich ist. Es fragt sich nun, woher reichert sich das gliöse Syncytium mit diesen Flüssigkeitsmengen an? Ohne Zweifel scheinen mehrfache Mechanismen das Zustandekommen dieses Bildes zu bedingen. Es wäre theoretisch möglich, daß eine gesteigerte Wasserbindung infolge einer Änderung des physikalisch-chemischen Zustandes der Nervensubstanz und der Glia erfolgt. Es wäre weiters möglich, daß es zu einer Blockade der Grenzflächen zwischen Nerven- und Gliasubstanz kommt, daß also nicht nur die Zufuhr von der durch die Glia aufgenommenen Flüssigkeitsmenge an das Nervengewebe verhindert, sondern im Gegenteil noch Flüssigkeit von diesem an die Glia selbst abgegeben wird. Schließlich könnte auch eine reine gliöse Wasseranreicherung dadurch zustande kommen, daß die Glia große Wassermengen aufnimmt und fix an sich bindet, um das Nervengewebe selbst vor der Inundierung zu schützen. Die Einflüsse, welche das Zustandekommen dieser Möglichkeiten bedingen, dürften verschiedener Art sein und die Ungleichmäßigkeit der Wasserverteilung im Gehirn bei den verschiedenen Formen von Nephritiden und Nephrosen spricht dafür, daß überaus komplizierte Verhältnisse des Zirkulationsapparates und des Gesamtstoffwechsels -- nicht

nur des Wasserhaushaltes allein — eine entscheidende Bedeutung besitzen. Sicher ist, daß die Glia selbst eine Art Filterwirkung, eine Art Stauwerk vorstellt, und daß dabei nicht so sehr die Rolle einer aktiven Tätigkeit im Wasserhaushalt die Rolle spielt, als eine mehr passive, von den äußeren Bedingungen zwangsweise abhängige. Immerhin fassen wir diese gliöse Tätigkeit als Regulator des Wasserhaushaltes der Nervensubstanz, nicht lediglich als eine sekundäre, vom Nervengewebe aus bedingte auf, sondern erblicken in ihrer diesbezüglichen Funktion ein eigenes Tätigkeitsfeld, das selbstverständlich von den Interessen des funktionstragenden Schwestergewebes beeinflußt wird, dessen normale und pathologische Reaktionen jedoch auch unabhängig vom Nervengewebe ablaufen können.

Diese den Wasserhaushalt gewissermaßen protegierenden Leistungen des gliösen Syncytiums stellen somit eine der zahlreichen Teilfunktionen des Glianetzes vor, welche es befähigen, als wesentlicher Mittler des Stoffwechsels zwischen Nervengewebe und Blut bzw. Lymphbahn zu fungieren. Wir werden wohl annehmen müssen, daß wahrscheinlich die meisten Komponenten der zerebralen Stoffwechseltätigkeit mit dem gliösen Syncytium zusammenhängen, daß es aber heute noch vollständig unklar ist, welche spezifische Rolle der Neuroglia hier zukommt. Es ist weiter auch vollkommen unentschieden, inwieweit ein Parallelismus zwischen Makro- und Mikroglia in dieser Hinsicht besteht, und es sprechen sicherlich zahlreiche Erfahrungen dafür, daß neben besonderen Leistungen dieser oder jener Art auch Stoffwechselfunktionen von beiden Elementen durchgeführt werden. Es unterliegt keinem Zweifel, daß der größte Teil der Nutrition durch das gliöse Syncytium vermittelt wird, daß aber wahrscheinlich auch die Mikroglia selbst infolge ihrer innigen Beziehungen zum Blutgefäßapparat namhaft daran beteiligt ist. Aus der vorhin angeführten anatomischen Beschreibung geht hervor, daß die Makroglia in erster Linie eine Netzstruktur zeigt, daß alle Elemente in einem weiteren oder engeren Relationsverhältnis zueinander stehen, daß die Mikroglia hingegen vorläufig als ein System von Einzelelementen aufzufassen ist, welche also den Dienst in den Gewebsteilen zwischen dem Netz durchzuführen hat. Wir wissen, daß Nervenzellen wie Fasern von diesem gliösen Netz der Makroglia umsponnen werden, daß also die Tätigkeit der Makroglia darin beruhen wird, die Bedürfnisse des Nervengewebes in nutritiver Hinsicht zu erfüllen. Wir wissen aber, wenn wir die Substanz zwischen den Nervenelementen selbst betrachten, daß namentlich in der grauen Substanz noch ein Zwischengewebe besteht, das wir als Nisslsches Grau bezeichnen, über dessen Bau und Funktionen wir trotz zahlreicher Untersuchungen noch keineswegs Klarheit haben. Wir wissen aber von einer ganzen Zahl von grauen Zentren des Gehirns, daß verschiedene Substanzen nicht an die Nervenzellen oder Fasern, auch nicht an die Glia selbst gebunden sind, daß diese Stoffe vielmehr „frei im Gewebe liegen". Am deutlichsten sieht man solche Stoffe im Globus pallidus. Hier handelt es sich in erster Linie um anorganische Substanzen, vor allem Eisen und Kalksalze, dann aber auch um Lipoide, welche von v. Mona-

kow und Kodama als Grundfett bezeichnet wurden. Diese zwischen den Parenchymanteilen aufgestapelten Stoffe müssen irgendwie an diese Stellen gekommen sein, können unmöglich an Ort und Stelle entstanden sein und dürften — wie zahlreiche normalhistologische und besonders pathologische Untersuchungen zeigen — in weitestem Ausmaße mit der Tätigkeit der Mikroglia zusammenhängen. Es scheint also der Mikroglia vielfach die Aufgabe zuzufallen, neben einer wesentlichen unterstützenden Funktion der Ernährungsleistung des Syncytiums eine besondere Funktionstätigkeit gegenüber dem Nisslschen Grau zu entfalten, daß vermutungsweise die gesamten vitalen Funktionen dieser Masse durch die Mikroglia selbst protegiert werden. (Hier sei auf die wichtigen neuen Befunde von Held über sein neuro-gliöses Grundnetz hingewiesen.) Es erscheint uns auffallend, daß bei Prozessen, wo gröbere Veränderungen des Graus bestehen, die Mikroglia eine ganz besonders energische Tätigkeit entfaltet.

Welcher Natur nun die einzelnen Phasen der nutritiven Tätigkeit seitens der Neuroglia sind, ist vorläufig nicht geklärt. Wir sind im wesentlichen auf die unseres Erachtens recht mangelhaften Beweise durch das histologische Präparat und durch sehr schwer zu deutende und aus anderen Gründen unbefriedigende Tierexperimente angewiesen. Verhältnismäßig am klarsten liegen die Verhältnisse bezüglich des Fettstoffwechsels. Dadurch, daß die Lipoide einer guten histologischen Darstellung fähig sind, können wir einiges über das Schicksal dieser Stoffe auf ihrem Wege vom Blut-Lymph-Weg zur Nervensubstanz hin einerseits und auch umgekehrt aussagen. Auf Grund der Untersuchungen am fötalen Material und an neugeborenem Gehirn sind wir durch mannigfache Untersuchungen heute dahin informiert, daß die zum Aufbau der Nervensubstanz, namentlich der Markscheiden, notwendigen Lipoide durch die Glia an die Aufbaustätten herangeführt werden, daß also hier neben der Tätigkeit im Lipoidstoffwechsel auch eine zweite wesentliche Funktion der Glia als konstruktiver Faktor des Nervengewebes zukommt. Die Tätigkeit der Lipoidzufuhr zeigt, daß die Neuroglia befähigt ist, diesen Stoff speziell zu resorbieren und ihn in einem dem Nervengewebe assimilationsfähigen Zustande zuzuführen. Die Neuroglia selbst spielt dabei die Rolle des Transporteurs und scheint direkt bei ihrer Tätigkeit Lipoide nicht zu binden. Wir wissen nun, daß die Nervenelemente, nicht nur die Markscheiden, zu ihrem Aufbau große Mengen von Fettstoffen benötigen, daß diese dauernd der Nervensubstanz zugeführt werden, da durch ständigen Aufbrauch der gesetzte Fehlbetrag durch die Gliatätigkeit hereingebracht werden muß. Wir wissen aber, daß durch die Nervenzelltätigkeit Lipoide in der Zelle vermutlich konstitutionell umgeformt werden und daß diese zum Teil wenigstens durch die Neuroglia wieder einen Abtransport erfahren. Hierbei wird unzweifelhaft sowohl der Makro- wie Mikroglia eine wesentliche Bedeutung zuzusprechen sein, da beide Elemente sich am sogenannten Pigmentstoffwechsel betätigen können, wenngleich es nach den neuesten Untersuchungen sichergestellt ist, daß die Mikroglia weit intensiver dabei beteiligt ist als das makrogliöse Syncytium.

Es ist eine bekannte Tatsache, daß in frühestem Lebensalter die Nervenzellen kein lipoides Pigment besitzen, daß die Entwicklung des Lipofuszins erst ein Befund der späteren Lebenszeit ist (Obersteiner). Dies scheint wohl damit zusammenzuhängen, daß die gesamten dem Gehirn zur Disposition stehenden Lipoide zum Aufbau der Myelinscheiden und zu sonstigen Reifungszwecken der Nervensubstanz herangezogen werden, daß erst nach Beendigung dieser Entwicklungsphase die freigewordenen Lipoide Aufnahme in die Nervenzelle selbst finden, um hier zum Teil als ein Schlackenprodukt aufgestapelt zu werden, welches infolge der eigenartigen Semipermeabilität der Zellmembran nur teilweise, zumindest unzulänglich aus den Zellen eliminiert werden kann. Dort, wo es zu Störungen des Lipoidstoffwechsels kommt, sehen wir dann die erhöhte Tätigkeit der Neuroglia auch in dieser Hinsicht, und in dem Augenblicke, wo die Zufuhr bzw. Abtransport lipoider Substanzen in größerer Menge erfolgt, läßt sich diese Tätigkeit histologisch leicht feststellen. Wir sehen unter pathologischen Bedingungen sehr leicht die Störungen des Lipoidhaushaltes der Nervenelemente und parallel mit diesem Bilde läuft zumeist eine erhöhte Aktivität der Neuroglia in dieser Hinsicht. Immerhin scheint dann die Neuroglia die Aufgabe zu haben, den geänderten Ansprüchen des pathologisch veränderten Stoffwechsels der Nervensubstanz zu genügen, und führt mit erhöhter Aktivität jene Stoffe zu, welche die erkrankte oder unter ungünstigen Bedingungen lebende Nervenzelle braucht, um diese vor dem Untergang zu retten. Wir wissen ja, daß unter pathologischen Bedingungen gerade die Störungen des Lipoidstoffwechsels besonders deutlich hervortreten, und die gesteigerte Lipoidbilanz der Nervenzellen macht sich rein morphologisch in der Vermehrung der darstellungsfähigen Fettstoffe geltend. Hier setzt dann wahrscheinlich auch eine weitere wichtige Teilfunktion der Neuroglia ein, nämlich die Dosierung bzw. Filtrierung jener Stoffe, welche das Nervensystem nicht benötigt bzw. deren Zufuhr dem letzteren schädlich wäre. Dadurch, daß die Neuroglia vom selben Urelement abstammt wie die Nervenzellen, ist sie wie kaum ein zweites Gebilde in der Lage, infolge dieser Verwandtschaft genau an die Lebensbedingungen der Nervensubstanz adaptiert zu sein. Unzweifelhaft scheint eine gleichsinnige Affinität zu den verschiedenen Stoffen zu bestehen, und infolge der ontogenetischen Zell- und Funktionsteilung ist es in erster Linie Aufgabe des gliösen Hilfsgewebes geworden, ideale Lebensbedingungen für das Nervengewebe zu schaffen. Dies äußert sich darin, daß die Glia vermutlich aus der Blut-Lymph-Bahn jene Stoffe extrahiert, welche für die Tätigkeit der Nervensubstanz von vitaler Bedeutung sind. Sie wird natürlich nicht nur die Aufgabe haben, qualitativ die richtige Selektion der einzelnen Stoffe zu bewerkstelligen, was ihr bei der plasmatischen Verwandtschaft verhältnismäßig leicht fallen dürfte, sondern sie hat auch scheinbar die Fähigkeit, das richtige Maß der zugeführten Körper an das Nervengewebe weiterzuleiten. Auf diese Weise besteht also nicht nur eine rein nutritive Funktion der Glia, sondern auch ein regulatorischer Faktor, der für die Lebensbedingungen des Nervengewebes von Wichtigkeit ist. Nur so läßt es sich ver-

stehen, daß im Gegensatze zu anderen Organen Zeichen einer Überernährung nie beobachtet werden, daß also klassische Phänomene einer echten Hypertrophie am Nervensystem vermißt werden. (Sogenannte hypertrophische Zustände am Hirn haben selbstverständlich nichts mit einer echten Hypertrophie zu tun und sind fälschlich so bezeichnet und beruhen auf durchaus anderen pathogenetischen Grundlagen). Umgekehrt sucht selbstverständlich die Neuroglia das für die Lebenstätigkeit der Nervensubstanz notwendige Baumaterial stets in ausgiebigem Maße herbeizuschaffen und — wie wir noch später auseinandersetzen werden — sucht sie dies auf verschiedenem Wege zu erreichen. Dadurch nun, daß die Neuroglia so ganz gleichsinnig auf das Nervengewebe abgestimmt ist, ist es für sie leicht, die Auswahl der Stoffe zu treffen, welche das protegierte Gewebe benötigt. Mit anderen Worten heißt dies, daß die Membranen der gliösen Grenzflächen für jene Stoffe permeabel sind, deren Durchlässigkeit von vitalem Interesse für das Nervengewebe ist. Auf diese Weise erweist sich die Neuroglia als ein gleichsinnig abgestimmtes Filter, welches für Stoffe, die dem Nervengewebe schädlich werden können, inpermeabel wird. Infolgedessen sehen wir, daß der Permeabilität der gliösen Grenzflächen die allergrößte Bedeutung zukommt und auf ihrer richtigen Tätigkeit baut sich letzten Endes die normale Lebenstüchtigkeit des Nervengewebes auf. Wir sehen in der Zwischenschaltung der Glia zwischen Gefäß- und Nervengewebe den wichtigsten Punkt der gliösen Funktionen. Auf dieser Basis beruht unseres Erachtens der wesentliche Angelpunkt unserer Lehre von der primären Reagibilität der Neuroglia und durch diese Funktion kann sie — wofern jene gestört ist — zu schweren Schäden für das Nervengewebe führen, wie ich z. B. schon vor einiger Zeit gemeinsam mit Rezek für das Zustandekommen der weißen Erweichungen im Hirn nachzuweisen bestrebt war. Ähnliches konnte ich auch für die Intoxikationen und die davon abhängigen Erweichungen bei Salvarsandarreichung gemeinsam mit G. Riehl jun. feststellen. Dadurch, daß die Neuroglia einen ausgedehnten Netzapparat bildet, der sich in seinem Kaliber bedeutend verändern kann, ohne dadurch in seinem Wesen eine Abänderung zu erfahren, gelingt es ihr unter Umständen leicht, nach Episoden erhöhter Tätigkeit wieder in ihre alte Konstitution zurückzukehren. Beispiele der Pathologie zeigen dies auf Schritt und Tritt. Wir werden aber auch annehmen müssen, daß die Neuroglia nicht nur die Aufgabe hat, die normalen lebenswichtigen Stoffe dem Nervengewebe zuzuführen, sondern werden auch ganz besonders noch eine zweite Seite der plasmatischen Grenzflächentätigkeit beachten müssen, nämlich die Fähigkeit, sich dem Durchtritt von Stoffen zu verschließen, welche für das Nervengewebe unnütz oder gar schädlich sind. Auf Grund dieser Erwägung sehen wir in der Glia die bedeutungsvolle Schutzvorrichtung für die Aktivität und Gesunderhaltung der nervösen Grundsubstanz. Sie ist — wie ich schon andernorts gemeint habe — bis zu einem gewissen Grade Indikator für die Abwehrfähigkeit des Ektoderm gegenüber den vom Blut- bzw. Lymphwege herkommenden Stoffen, Giften, Erregern. So verrät die Glia schon in ihrer morphologi-

schen Architektur die immunisatorische Fähigkeit des Zentralnervensystems und man hat vielleicht auf diese Weise einen histologisch feststellbaren Titer für diese Bedeutung des Ektoderms. Daß dies gerade in der Pathologie eine wesentliche Rolle spielt, braucht gewiß nicht erst besonders hervorgehoben zu werden, und namentlich dann, wenn es sich um Zustände handelt, wo die Frage nach der Immunkraft des Ektoderms von Wichtigkeit ist — wie z. B. bei der Metasyphilis —; darüber habe ich an anderer Stelle bereits Mitteilung gemacht. Wenn wir bedenken, daß bei schweren septischen Erkrankungen des Organismus die Erreger oft in mächtiger Zahl auf dem Blutwege in den Körper verteilt sind und dadurch leicht in den verschiedenen Körperorganen infolge ihrer Ansiedlung zur Entwicklung metastatischer Prozesse führen, bestehen auch letzten Endes für das Nervengewebe eigentlich die gleichen Bedingungen. Daß nun solche pathologische Herdbildungen verhindert werden, ist hauptsächlich auf die filtrierende oder richtiger gesagt immunisierende Tätigkeit der Neuroglia zurückzuführen. Von ihrer ungeschwächten Kraft hängt es ab, ob das Nervensystem von einem Einbruch der pathogenen Erreger verschont bleibt und nur dann, wenn es infolge einer oft konstellativen Überbelastung der Neuroglia dazu kommt, ist das Vortragen des krankheitserregenden Prozesses in das Nervensystem die unausbleibliche Folge der inzwischen eingetretenen funktionellen Insuffizienz der Glia. Nur auf diese Weise kann man es erklärlich finden, warum bei solchen septischen Prozessen die Ansiedlung pathogener Keime in der Nervensubstanz verhindert wird, trotzdem die histologische Analyse und der bakteriologische Befund des Blutinhaltes der Hirngefäße einen großen Reichtum an Bakterien aufweist.

Nicht nur die gutfunktionierende Zufuhr der lebenswichtigen Stoffe, sondern auch die Notwendigkeit, die Nervensubstanz selbst von den bei ihrer Tätigkeit gebildeten Schlacken zu befreien, ist eine wesentliche Fähigkeit der Neuroglia im Dienste des Stoffaustausches. In dieser Hinsicht bietet uns die Untersuchung des Nervensystems von Menschen in verschiedenen Lebensaltern lehrreiche Aufschlüsse. Wir wissen, daß der Stoffwechsel des Nervensystems mit zunehmendem Alter sich wesentlich verändert, daß namentlich zur Zeit der Involution vollkommen abgeänderte Verhältnisse Platz greifen. Dieser Vorgang ist selbstverständlich nicht nur für das Nervensystem charakteristisch, sondern ist Teilkomponente einer veränderten Stoffwechseltätigkeit des Gesamtorganismus. Diese Abänderung wird vermutlich mit einer Umformung der hormonalen Leistungen der endokrinen Apparate zusammenhängen und die Reduktion der Keimdrüsentätigkeit und die dadurch abhängige korrelative Funktionsabänderung der übrigen Drüsen mit innerer Sekretion schafft eine Basis, welche den Ablauf der Stoffwechselvorgänge im Organismus weitestgehend modifiziert. Morphologisch lassen sich am ehesten die Störungen des Lipoidstoffwechsels feststellen, und wir haben bereits darauf hingewiesen, daß die im Nervensystem vorhandenen Lipoide in den verschiedenen Lebensaltern quali- und quantitativ erhebliche Differenzen zeigen, daß im vorgerückten Lebensalter be-

kanntlich auffallend große Mengen von lipoiden Substanzen in den Nervenzellen gespeichert werden. In dieser Lebensphase sehen wir dann, daß parallel mit dem erhöhten Lipoidgehalt der Nervenzellen auch eine Vermehrung lipoider Stoffe in den gliösen Elementen nachzuweisen ist. Es unterliegt für uns keinem Zweifel, daß es nach dem Klimakterium, also in der Involutionsperiode des menschlichen Organismus zu einer auffallenden Verschiebung der Fettablagerungsstätten kommt, daß die in der Jugend und im Reifealter bevorzugten Fettdepots im späteren Leben mobilisiert werden und an anderen Punkten Aufnahme finden. Zu diesen Altersdepots scheint in gewisser Hinsicht das Nervensystem zu zählen, da sich in den Ganglienzellen ein größerer Gehalt an lipoiden Stoffen befindet. Diese Auffassung wird ferner durch den seinerzeit von Jakob erhobenen Befund unterstützt, wonach hochgradige Verfettung der Ganglienzellen bei hypophysärer Kachexie gefunden wird, also jener vollständigen Fettschwunderkrankung, bei der sich also antagonistisch das Fett in den Ganglienzellen einlagert. Wir hätten hier gewissermaßen eine Insuffizienz der Neuroglia vor uns, da sie scheinbar nicht mehr die Fähigkeit besitzt, sich gegen das Überanbot an lipoiden Substanzen abzudichten und dadurch zu verhindern, daß die Nervenzelle Lipoide in gesteigertem Ausmaß in sich aufnimmt. Wir erkennen darin eine Änderung der Permeabilitätsverhältnisse von Glia und Nervensubstanz, welche nach unseren früheren Ausführungen als gleichsinnige Funktionsstörung aufzufassen ist. Wir sehen aber auch anderseits die Tätigkeit der Neuroglia darin gegeben, daß sie nicht nur durch Änderung ihrer Permeabilität die Zufuhr von Stoffen an das Nervengewebe ermöglicht, welche unter normalen Bedingungen nicht den Durchgang finden, sondern wir haben auch Grund anzunehmen, daß die Neuroglia sich in weitestem Ausmaße bemüht, aus der Nervenzelle selbst alle jene Stoffe zu eliminieren, welche als Restprodukte der Zelltätigkeit sich entwickeln und welche für die normale Funktionsleistung der nervösen Elemente schädlich sein könnten. Wir wissen dies allerdings in erster Linie von pathologischen Prozessen her, da man doch nur bei diesen die Anwesenheit atypischer Körper in den Geweben feststellen kann. Unter pathologischen Bedingungen kommt es leicht zu einer Stoffwechselstörung der Ganglienzellen, und wir sehen dann, wie die Neuroglia mit großer Energie trachtet, die unter ungünstigen Bedingungen arbeitende Nervenzelle von ihren schädlichen Inhalten zu befreien und der rege Stoffwechselaustausch zwischen Nervensubstanz und Neuroglia tritt in solchen Fällen besonders plastisch hervor. Wir finden dies in besonders charakteristischer Weise in den Zeichen des geänderten Eisenstoffwechsels bei den endzündlichen Erkrankungen des Hirns, bei der Kohlenoxydgasvergiftung und auch bei anderen Erkrankungen, welche sich in Territorien abspielen, die einen größeren Grad von Gewebseisen beherbergen. Wir sehen dies aber auch an pathologischen Fällen des Seniums, bei denen gleichfalls eine deutliche rege Stoffwechselreaktion zwischen Glia und Nervensubstanz aufscheint. Daß natürlich die klassischen Zeichen des Stoffwechseltransportes vom Nervengewebe her in jenen pathologischen Fällen

am deutlichsten sind, bei welchen schwere Schädigungen des Nervensystems vorhanden sind, welche zum Untergang der Nervensubstanz führt, ist allzu bekannt und wird von uns erst in einem weiteren Kapitel Berücksichtigung finden.

Neben dieser umfangreichen und aus verschiedenen Komponenten zusammengesetzten Tätigkeit der Neuroglia als wichtiges Mittelsorgan des Gewebsstoffwechsels werden ihr hypothetisch auch noch eine Reihe anderer Funktionen zugesprochen, für deren Existenz ich aber bisher keinen Beweis, der nur irgendwie wahrscheinlich wäre, gesehen habe. Ich meine hier in erster Linie die von Cajal angenommene motorische Funktion der Glia, wonach durch Kontraktion bzw. Erschlaffung der Fortsätze die Neuroglia die Fähigkeit besitzen soll, die Verbindungen der verschiedenen Neurone zu unterbrechen bzw. zu ermöglichen. Nach der von uns angenommenen Funktionsteilung und Differenzierung zu einem Hilfsgewebe erscheint uns eine solche — fast übergeordnete — Leistung sehr unwahrscheinlich.

Ähnliches kann man auch von jener Hypothese der Gliafunktion annehmen, nach der der Neuroglia selbst eine isolierende Fähigkeit für die einzelnen Nervenelemente zukommen soll. Die Hypothese hat immerhin etwas Bestechendes, weil der anatomische Aufbau, die Umscheidungen und membranartigen Umhüllungen rein äußerlich dieser funktionellen Hypothese entgegenkommen. Anderseits dürfen wir aber nicht vergessen, daß wir die isolierende Fähigkeit dem Protoplasma selbst bzw. dem Neuroaxoplasma zusprechen müssen, da sonst eine richtige isolierte Funktion durch Zellen und Fasern nicht möglich wäre. Da diese Isolierung also im Bereiche der Zellen und Axone ohne Dazutun der Glia erfolgt, scheint uns auch eine weitere gleichsinnige funktionelle Beanspruchung der Neuroglia überflüssig.

Schließlich sei noch der sogenannten sekretorischen Funktion der Neuroglia gedacht, welche besonders von französischer Seite größere Bedeutung zugesprochen wird; doch glaube ich, daß die von den verschiedenen Autoren beobachteten morphologischen Kriterien dieser Ansicht keineswegs stichhaltig sind. Wenn Nageotte der Neuroglia die Funktion einer „Glande interstitielle“ zuweist, so wird vielleicht dabei letzten Endes übersehen, daß es sich hier nicht um einen richtigen sekretorischen Mechanismus handelt, sondern um die zahlreichen, soeben besprochenen Komponenten der weitausgedehnten Stoffwechselrelation zwischen Blut und Nervengewebe, welche durch die Neuroglia besorgt wird. Deren morphologisch feststellbare Bilder können nur fälschlich als ein sekretorisches Phänomen gedeutet werden, so daß man eine derartige Funktionsleistung ablehnen kann. Der als Beweis betrachtete Befund von Abänderungen der Gliafunktion durch Darreichung verschiedener Stoffe ist nicht stichhaltig und läßt sich auch auf die veränderten Bedingungen des Kreislaufs mit Leichtigkeit beziehen.

Wenn wir also zusammenfassend die Funktionen der Neuroglia betrachten, so glauben wir, daß infolge ihrer engen entwicklungsgeschichtlichen Zusammengehörigkeit mit dem Nervengewebe auch ein symbiotisches Verhältnis der beiden Gewebe in funktioneller Hinsicht besteht. Es ist hier zu

einer richtigen Arbeitsteilung gekommen. Während das Nervengewebe die spezifischen Leistungsqualitäten durchzuführen hat, hat die Glia, damit eben eine ideale Leistung des Nervengewebes möglich ist, alle jene Hilfs-.und Nebenleistungen auf sich genommen, welche namentlich unter krankhaften Bedingungen leicht geeignet wären, eine Schädigung der spezifischen Nervenfunktion zu bedingen. Infolgedessen hat die Neuroglia die Aufgabe, für die Nervenzellen die idealsten Lebensbedingungen zu schaffen und in erster Linie für die richtige Ernährung die Auswahl der zuzuführenden Stoffe und die Abhaltung schädlicher Materien durchzuführen. Infolgedessen ist die Neuroglia eine Art protektives Organ, welches sie allerdings eben nur deswegen darstellt, weil sie ursprünglich ein mit dem Nervengewebe einheitliches Grundgewebe repräsentiert; was sonst in den Körperorganen die Parenchymzellen im eigenen Funktionsradius erfüllen, ist hier der hohen nervösen Leistung wegen auf zwei Elemente aufgeteilt. Infolge dieser funktionellen Zweiteilung hat sich somit die Neuroglia zwischen die Nährstraßen des Mesoderms und das Nervensystem eingeschoben und stellt in ihren Funktionen einen Zwitter vor, der einerseits genetisch als ektodermales Produkt dem Nervengewebe nahesteht und anderseits funktionell als Mittler zwischen Nervensubstanz und Bindegewebe gewisse mesodermale Funktionsqualitäten besitzt. Neben dieser, das Leben und die Funktion des Nervengewebes gewährleistenden Tätigkeit der Glia hat sie aber noch weiterhin die Aufgabe, rein formal die Volumskonstanz und Festigkeit der Hirnmasse zu sichern und muß deshalb auch in der Lage sein, alle eventuellen Schwankungen durch ihre Tätigkeit auszugleichen. In dieser Hinsicht erfüllt die Neuroglia ihre Leistung dadurch, daß sie durch ihren Bau in der Lage ist, mehr oder minder große Flüssigkeitsmengen in präformierte Räume zu deponieren bzw. sie in ihrem Netzsystem zu binden. Umgekehrt hat dann die Neuroglia die Möglichkeit, im Bedarfsfalle die gestauten Flüssigkeitsmassen entweder dem Gewebe zu- oder aus dem Nervensystem abzutransportieren, indem diese nach den abführenden Blut- und Lymphwegen ausgepreßt werden. Infolgedessen beherrscht die Neuroglia in größtem Umfange den Wasserhaushalt des Gehirns, der, abgesehen von seiner Bedeutung im Stoffwechsel, auch eine gewisse formale Rolle im Nervensystem spielt.

III. Die Pathologie der Neuroglia.

a) Die Gliahyperplasie.

Der anatomische Aufbau, die physiologischen Leistungen der Neuroglia sind solcherart, daß jede krankhafte Veränderung des Nervensystems zu einer wesentlichen Veränderung in Bau und Leistungen dieses Gewebes führen muß. Dabei müssen wir noch — wie es bereits in der ersten Mitteilung geschehen ist —, gleich einleitend den prinzipiellen Standpunkt festhalten, daß die anatomisch-funktionellen Qualitäten der Neuroglia diese zwangsweise schon dann zu Reaktionen veranlassen, wenn das Nervengewebe selbst

noch keine Zeichen irgend einer Alteration zeigt. Da doch die gesamten Schädigungen, welche das Nervengewebe treffen können, von der Blut- bzw. Lymphbahn gegen das Nervengewebe selbst vordringen, ist es klar, daß die Neuroglia zuerst von dieser Schädlichkeit ergriffen wird, daß sie sogar wie ein Wächter schon kommende exogen bedingte Anstürme anzeigt. Infolgedessen unterliegt es keinem Zweifel, daß wir — abgesehen von der mesodermalen Reaktion — in der ausschließlichen Reaktion der Neuroglia und vielfach auch in dem von mir seinerzeit schon festgestellten Überwiegen der Glia — gegenüber der Nervengewebsreaktion ein sicheres Kriterium für die exogene Erkrankungsform besitzen.

Wenn wir die pathologischen Reaktionen der Neuroglia in ein gewisses System bringen wollen, so können wir nur als Leitlinie ihre Veränderungen gegenüber dem gleichzeitigen Zustande der Nervensubstanz benützen. Es unterliegt keinem Zweifel, daß nach dem bisher Gesagten die Neuroglia in der ersten Phase der pathologischen Reaktionen sich ganz darauf einstellt, als Verteidiger der nervösen Zellen und Fasern zu fungieren, daß also solange das Nervengewebe lebensfähig ist, und durch die Neuroglia geschützt werden kann, eine defensive Aktivität das charakteristische Bild darstellt. Die defensive Phase oder der defensive Reaktionstypus der Neuroglia ist mit jenem Zustand identisch, den ich seinerzeit als formative Reizhyperplasie bezeichnet habe. Welches sind die typischen Erscheinungen? Entsprechend der vom Blut- bzw. dem Lymphweg drohenden Gefahr kommt es zu einer Verstärkung der Apparate, welche normalerweise den Dienst der Abdichtung des Nervengewebes gegen das Mesoderm hin besorgt haben. Wir sehen zunächst eine je nach dem Prozeß notwendige allgemeine oder Teilmobilisierung der Neuroglia. Wir verstehen darunter zunächst die hyperplastischen Reaktionen des gliösen Syncytiums, und zwar die volumsmäßige Vergrößerung des gliösen Netzes sowohl als auch der einzelnen Elemente desselben. Dazu kommt noch die gleichzeitige erhöhte Aktivität der Mikroglia, welche als Verstärkung der ektoderm-medosermalen Abdichtung die erhöhte Beanspruchung der Makroglia zu entlasten versucht. Es unterliegt keinem Zweifel, daß bei der vorhin angegebenen Vielgestaltigkeit der Leistungen der Neuroglia die Gefahr besteht, daß infolge einer übermäßig stark auf Defensivreaktion eingestellten Prozeßphase andere Teilfunktionen des gliösen Gewebes vernachlässigt werden könnten, so daß — trotz richtig funktionierender Abdichtung — das Nervengewebe infolge mangelhafter Ernährung zugrunde geht. Um diese Gefahr auf ein Minimum zu reduzieren, wird eben durch die beiden gliösen Apparate ein Mechanismus aktiviert, der eine weitgehende Stärkung der nutritiven Funktion ermöglicht, ohne daß die defensive Qualität der Neuroglia eine Herabsetzung erfährt. Wenn es also zur Hyperplasie der Neuroglia kommt, so bleibt diese nie auf das makroplasmatische Syncytium beschränkt, sondern geht zwangsläufig mit einer gleichsinnigen Reaktion der Mikroglia einher. Die Formen der verschiedenen hyperplastischen Bilder sind allgemein bekannt, so daß ich hier über diese hinweggehen kann. Wir wissen, daß die unter normalen Bedingungen nur

an spezifischen Imprägnationspräparaten gut darzustellenden plasmatischen Gliabilder unter pathologischen Verhältnissen eigentlich bei jeder Färbung deutlich hervortreten. Diese Tatsache beruht nicht nur darauf, daß die Neuroglia eine sicherlich bestehende quantitative Vermehrung ihres Plasmagehaltes erfahren hat, sondern auch auf einer nicht unwesentlichen Abänderung der plasmatischen Struktur, da die Färbbarkeit auch bei spezifischen Imprägnationsverfahren doch eine andere Qualität zeigt, als es bei normalen Gliaelementen der Fall ist. So sehen wir auch bei den spezifischen Imprägnationspräparaten nach Cajal und Hortega die wesentlich erhöhte Avidität für das zur Imprägnation verwandte Metall auch dann, wenn es zu einer starken Vergrößerung des Volumens gekommen ist, was man also nicht mit jener ähnlichen Avidität der Ganglienzellen bei der Presbyophrenie vergleichen kann. Es scheint also unter pathologischen Bedingungen eine namhafte Veränderung der chemischen Zusammensetzung des Plasmas stattzufinden, und auf dieser Tatsache beruht die ungemein leichtere Darstellung der gliösen Struktur bei pathologischen Prozessen. Was nun die Hyperplasie im Sinne der Defension des Nervengewebes auszeichnet, ist nicht nur die Massenzunahme der bereits vorhandenen syncytialen Plasmaverbindungen der Glia, nicht nur die Vergrößerung und Vermehrung der Fortsätze der mikrogliösen Einzelelemente, sondern auch die zahlenmäßige Vermehrung durch Neubildung von Gliazellen. Es ist klar, daß es wahrscheinlich unter physiologischen Schwankungen und bei leichten Störungen der Neuroglia gelingt, durch eine allgemeine oder lokalisierte Hyperplasie des plasmatischen Apparates Herr der Schädigung zu werden und durch diese Aktivierung des noch stabil bleibenden Netzes das Nervengewebe vor der drohenden Gefahr zu schützen. Wenn aber das schädigende Agens in größerem Ausmaße die Nervensubstanz bedroht, dann wird selbstverständlich die Neuroglia jene wichtige neue Fähigkeit heranziehen, durch welche sie ihre Defensivreaktion bei weitem noch steigern kann, nämlich ihre Vermehrungsfähigkeit. Wenn auch äußere zelluläre Kriterien, namentlich der Bau des Chromatingerüstes der Gliazellen eine der mesodermalen Hyperplasie gleichstarke Vermehrung nicht wahrscheinlich macht — dies gilt selbstverständlich nicht für blastomatöse Prozesse —, so wohnt immerhin der Neuroglia eine nicht unwesentliche Vermehrungspotenz inne. Es kommt zu einer den Bedürfnissen entsprechenden Vermehrung der Gliaelemente, wobei in erster Linie die Mikroglia aktiviert wird. Dadurch, daß sie in keinem syncytialen Zusammenhang mit der Makroglia zu stehen scheint, ist sie besonders geeignet, durch Neubildung eine Verstärkung der defensiven Qualität der Neuroglia zu ermöglichen; denn ihre starke Vermehrung gewährleistet für sich allein den Nutritionsakt der Nervensubstanz, so daß die Makroglia durch ihre abdichtende Funktion mit voller Energie das Nervengewebe gegen die vom Mesoderm her drohende Noxe schützen kann. Die Makroglia selbst mobilisiert natürlich das Netz in dem Sinne, daß die dortselbst befindlichen Bereitschaftszellen zum Teil in die syncytiale Verbindung einbezogen werden und infolgedessen es ermöglicht wird, das abdichtende System zu verstärken,

dadurch, daß neue Verbindungen und neue plasmatische Züge die Schutzmembranen gegen die Noxe verstärken werden. Wir sehen dann weiter, daß die fortsatzarmen Elemente unter solchen Umständen nicht mehr die Berechtigung haben, als solche bezeichnet zu werden, da sie in der hyperplastischen Phase durch Verdickung einerseits und durch Neusprossung von Fortsätzen anderseits immer mehr den plasmareichen Vielstrahlern gleich werden. Ebenso sehen wir eine gewisse hyperplastische Reaktion an den faserbildenden Elementen namentlich dann, wenn die Prozesse an der Außenfläche des Gehirns ablaufen, wie ich es seinerzeit schon bei den verschiedenen Meningitiden beschrieben habe. Die Aktivierung der Glia im Sinne einer plasmatischen Hyperplasie des stabilen Netzes ist natürlich selten nur ein Prozeß, der das gesamte Zentralnervensystem befällt, der sich vor allem dort pointiert, wo es normalerweise zu einer Verdichtung der gliösen Strukturen gekommen ist, also in erster Linie an den Grenzflächen des Zentralnervensystems und da wieder in wesentlichstem Ausmaße in der Umgebung der Blutgefäße. Wir müssen also die Stellen der ersten Defensivreaktion der Glia an den perivaskulären gliösen Strukturen und unter Umständen in der Umgebung der Nervenzellen bzw. in den plasmatischen Zügen der weißen Substanz suchen, wofern der pathologische Prozeß sich dort entwickelt hat. Wir wollen hier nicht weiter hervorheben, daß die defensive Hyperplasie der Glia entweder als eine generalisierte oder als eine lokalisierte auftritt. Es ist verständlich, daß bei schwereren exogenen Noxen, namentlich infektiös bedingten Allgemeinreaktionen im Gehirn, die gliöse Defensivphase im ganzen Nervensystem sich entwickeln kann. Auch da allerdings müssen wir betonen, daß selbst weitverbreitete, ausgedehnte Allgemeininfektionen im Bereiche des Zentralnervensystems doch nicht zu einer universellen Reaktion führen müssen. Wir wissen viel zu gut, daß es eine Unzahl von entzündlichen Erkrankungen gibt, bei denen der pathologische Prozeß auf ganz kleine Territorien beschränkt bleibt, und daß selbst im Bereiche der erkrankten Gebiete sich oft Stellen befinden, wo scheinbar kein krankhafter Prozeß vorhanden ist. Hier ist es allerdings möglich, daß entweder Zirkulationsgebiete bestehen, in welche die Schädigung nicht eingedrungen ist, was wir z. B. bei der Poliomyelitis anterior acuta sicher annehmen können, oder aber, daß die Abriegelung durch die Neuroglia so stark war, daß in einzelnen Sektoren des Herdes eine typische Erkrankung nicht zum Ausbruch kommen konnte. Wir sehen als ein ganz besonders charakteristisches Bild der defensiven hyperplastischen Phase der Glia an, wenn sich stellenweise herdförmig hyperplastische Herde entwickeln, welche verschiedene Form tragen und von den verschiedenen Autoren im Laufe der Zeit mit mannigfachen Namen belegt wurden (Knötchen, Gliasterne, Gliarosetten, lockeres Gliawerk, Strauchwerkbildungen, Gliarasen usw.). In diesen Bildern sehen wir die typischen Kennzeichen der lokalen, meist primären hyperplastischen Reaktion, da wir uns überzeugt haben, daß erstens diese Formationen darauf beruhen, daß es zu einer starken Verdichtung des gliösen Netzes gekommen ist, welches mit einer quali- und quantitativen plasmatischen

Vermehrung der Makro- und Mikroglia zusammenhängt. Zweitens sehen wir, daß diese Formationen vielfach eine Disproportion gegenüber den Reaktionen und Veränderungen des Parenchyms zeigen, daß also der gliöse Aufwand ein weit größerer ist, als er durch eine parenchymatöse Reaktion oder Degeneration (siehe später) sekundär bedingt sein könnte. Drittens ist für diese hyperplastischen Herde typisch, daß sie keine Dauerformation darstellen, daß sie scheinbar nach Beendigung des Defensivkrieges gewissermaßen wieder demobilisiert werden, d. h., daß diese Formationen restlos verschwinden, so daß wir in einem späteren Zeitpunkt keine Residuen von ihnen wahrnehmen können. Das klassische Beispiel hiefür liefert uns die Encephalitis epidemica, bei welcher wir im akuten Stadium einen besonders hohen Grad der aktiven Gliahyperplasie in generalisierter und in herdförmiger Form nachweisen können, und bei welcher wir nach Abklingen der klinischen Symptome und vor allem in den späteren Stadien des Parkinsonismus z. B. keine Zeichen der früheren pathologischen Gliareaktion finden müssen. Diese Kriterien erscheinen uns allerdings nur solange von sicherer Gültigkeit, als es sich wirklich nur um die reine defensive Phase zum Schutze des Nervengewebes handelt. Wir sehen daher, daß die Neuroglia ihre individuelle und allgemeine Differenzierungs- und Vermehrungsfähigkeit dazu verwendet, um im eigenen Funktionsbereich Herr einer die Nervensubstanz bedrohenden Schädigung zu werden. Es handelt sich hier um die klassischen Phänomene der ektodermalen Immunität und von der Fähigkeit der Gliaaktivierung und von ihrer defensiven Leistungsfähigkeit hängt das Schicksal des Nervengewebes selbst ab. Es ist natürlich durchaus unklar, welcher feineren Reaktionen sich zu dieser Tätigkeit die Glia bedient. Es ist nicht wahrscheinlich, daß die Glia nur durch eine Art Abdichtung diesen Schutz des Nervensystems bewerkstelligt. Vielleicht kommt es hier auch zu einer Art Giftbindung mit nachfolgender Entgiftung, doch kann man dafür keine sicheren Anhaltspunkte gewinnen. Wir wissen, daß diese defensive Tätigkeit, diese filtrierende Kraft der Glia keineswegs immer genügend erfolgreich ist, und ohne Zweifel ist es dann von der Intensität der Reaktion selbst abhängig, ob es der Glia gelingt, der eindringenden Noxe Herr zu werden und das Nervensystem entsprechend vor Schaden zu bewahren. Wir haben schon betont, daß diese unter pathologischen Bedingungen besonders stark in Anspruch genommene Abwehrleistung der Neuroglia ohne Zweifel geeignet ist, die übrigen Funktionen der Glia zu schädigen. Wenn auch durch die alliierte Höchstleistung von Makro- und Mikroglia im Sinne einer gewissen Arbeitsteilung wahrscheinlich alles darangesetzt wird, die Nutrition sowie den Stoffwechsel des Nervengewebes auf voller Leistungshöhe zu halten, so ist doch sicher, daß diese auch noch so energische Verteidigung der Neuroglia nicht geeignet ist, restlos das Nervensystem zu schützen. Ohne Zweifel scheint das Nervengewebe dann, wenn es von exogenen Noxen bedroht wird, trotz des gliösen Filters in seinem Physikochemismus gestört zu sein, da die gleichzeitige Untersuchung der Nervenelemente auch dann, wenn klinische Erscheinungen nicht vorhanden waren, mehr oder

minder schwere Zeichen einer plasmatischen Störung erkennen lassen. Wir sehen, daß sowohl Störungen des Wasserhaushaltes der Nervenzelle relativ frühzeitig nachweislich werden, und ebenso kann man sehen, daß gewisse Anzeichen einer Abänderung des Lipoidstoffwechsels vorhanden sind. Diese verhältnismäßig leicht histologisch erkennbaren Merkmale finden sich wie gesagt bei exogenen Erkrankungen diffus verteilt, ohne daß es zu einer am Organismus klinisch sichtbaren, zentral bedingten Funktionsstörung gekommen wäre. Es ist selbstverständlich, daß eine solche von der Norm abwegige Stoffwechseltätigkeit der Nervenzelle vermutlich nur dadurch zustandekommt, daß eben die Schutzwirkung entweder ungenügend ist und infolgedessen die Nervensubstanz selbst vom schädigenden Agens direkt betroffen wird, oder aber die Neuroglia ist in ihrem Funktionsbereich als nutritives Organ unzulänglich geworden, so daß eigentlich hier eine Art trophischer Störung vorliegt, welche sekundär durch die gliöse Insuffizienz bedingt wurde. Wir sehen also, daß die pathologische Reaktion am Nervengewebe nicht unbedingt Ausdruck einer direkten nervösen Alteration sein muß, sondern daß es sich hier um einen sekundären, von der Grundkrankheit eigentlich differenten Mechanismus handeln kann. Bei diesem Phänomen könnten wir hier auch von einem gewissen konstellativen Moment sprechen, welches pathogenetische Prinzip überhaupt eines der wichtigsten Faktoren im Krankheitsgeschehen vorstellt.

In dem Augenblick aber, als die Nervenzelle selbst die Zeichen pathologischer Innenvorgänge bietet, wird die Neuroglia dann sekundär zu einer weiteren Erhöhung ihrer Arbeitskraft gezwungen werden, da sie nunmehr vor die Aufgabe gestellt ist, nicht nur den Kampf gegen das schädigende Agens mit voller Energie weiterzuführen, sondern auch noch die Aufgabe hat, die Stoffwechselbilanz des Nervengewebes neuerdings auszubilanzieren. Dies führt zu einer weiteren Phase einer hyperplastischen Reaktion, doch ist dieselbe nicht mehr als primärer Reizprozeß aufzufassen, sondern trägt aus den soeben dargelegten Gründen durchaus den Charakter einer sekundären Reaktion. Die Trennung dieser beiden hyperplastischen Phasen ist — was das histologische Bild anlangt — nicht immer leicht durchzuführen. Zunächst ist entscheidend der histologisch nachweisbare Grad der krankhaften Veränderung der nervösen Elemente und in diesem Falle ist auch zumindest ein Teil der hyperplastischen Reaktion als ein sekundäres Phänomen zu werten. Dazu kommen dann noch verschiedene andere Kriterien, welche mit der Stoffwechseltätigkeit des gliösen Gewebes in Zusammenhang gebracht werden müssen. Wir wissen, daß die erkrankten Nervenzellen scheinbar einen erhöhten Stoffwechselumsatz aufweisen, daß es zu einer auffallenden Anreicherung von lipoiden Substanzen in der Nervenzelle kommt, daß es sich dabei allerdings nicht nur um infiltrative Phänomene, sondern oft auch um degenerative Entartungsprodukte handelt. Dieser Stoffe sucht sich die Nervenzelle selbstverständlich zu entledigen, und bei diesen Bestrebungen bedient sie sich der werktätigen Hilfe der Neuroglia. Wir werden daher in jenen Gliaelementen, welche die

erkrankten Ganglienzellen umspinnen, Abbauprodukte feststellen können, und der Nachweis solcher meist lipoider Körper oder von Pigmentkörnern ist ein sicheres Zeichen, daß diese Zellen mit dem Abtransport der krankhaft vermehrten Stoffe sich beladen und sich zu diesem Zwecke auch quali- und quantitativ in ihren plasmatischen Verzweigungen vermehrt haben. Wir werden daher die hyperplastische Phase der gliösen Reaktion bei den verschiedenen exogenen Erkrankungen als den vielfach erfolgreichen Versuch betrachten, 1. das Nervengewebe vor der Schädigung zu schützen, den Stoffwechsel und die Ernährung des Nervengewebes zureichend zu gestalten, und 2. im Falle einer gewissen Beeinträchtigung die Nervensubstanz von den überschüssigen Produkten der krankhaft gesteigerten Stoffwechseltätigkeit entsprechend zu befreien. Solange nun keine sichtbaren Zeichen des Parenchymzerfalls auftreten, wird man diese Aufgabe der Neuroglia als gelungen bezeichnen können, und wenn die Schädlichkeit ihren Angriff auf das nervöse Zentralorgan eingestellt hat, so wird es zu einer Rückbildung des gesamten hyperplastischen gliösen Apparates kommen und — wie bereits betont -- ist nach einem gewissen Zeitraum, der wohl von der Intensität des Prozesses abhängig sein wird, der Zustand zurückgekehrt, der vor dem Einsetzen der hyperplastischen Phase bestanden hat.

Wir hatten schon früher bemerkt, daß die Neuroglia eine wesentliche Rolle im Wasserhaushalt des Gehirns spielt. Wir wissen nun, daß es endo- und exogene Erkrankungen gibt, bei welchen es zu einer erheblichen Veränderung des Wassergehaltes des Nervensystems kommt. Wir wissen ferner, daß eine ganze Reihe von Prozessen -- abgesehen von der Grundveränderung des Gehirns — mit einer starken Flüssigkeitsanreicherung des Gehirns gepaart sind. Einmal handelt es sich um die Neubildungen des Gehirns, bei welchen es, abgesehen vom Neoplasma und dessen lokalen näheren oder ferneren Gewebsreaktionen, auch zu einer Allgemeinveränderung des Gehirns kommt, welche wir als sogenannte Hirnschwellung bezeichnen, und die unseres Erachtens zum überwiegend größten Teile auf einer krankhaften Anreicherung des Gewebes mit Wasser kommt. Wir wissen, daß es sich hier oft nicht etwa um eine reiche Durchtränkung des Gewebes in den präformierten Räumen handelt, wenngleich auch die in einer nicht unbeträchtlichen Zahl der Fälle vorkommt, sondern um jene in das Gewebe selbst erfolgte Einsaugung von Wasser, welches nicht als labiles Element in den Gliakammern der Randgebiete und in sonstig präformierten Spalten sich sammelt, sondern als stabiles, fix gebundenes Element im Gewebe verankert ist. Wenn wir nun eine Analyse dieses Zustandes versuchen, so sehen wir in erster Linie eine auffallende Anreicherung des neurogliösen Syncytiums mit der Flüssigkeit, das sich durch seine auffallende syncytiale Quellung kenntlich macht. Dabei sehen wir, daß es vorwiegend das ausgedehnte makroplasmatische Netz ist, das in der weißen Substanz viel ausgeprägter und mächtiger ist als in der grauen. Diese

anatomische Tatsache stimmt auch mit dem pathologischen Befund bei den Fällen von Hirnschwellung überein, wonach hier die Volumsvermehrung des Gehirns hauptsächlich auf die Vergrößerung der weißen Substanz zurückzuführen ist. Ich habe schon seinerzeit an anderen Fällen auf die merkwürdige Beobachtung hingewiesen, daß die Schwellung bei Tumoren oder Abszessen vorzugsweise die gleiche Hemisphäre betrifft, und im Wege der Balkenfaserung auf die andere Seite hinüberreicht. Dabei ist uns aufgefallen, daß bei Tumoren eines polaren Gebietes der entgegengesetzte Hirnpol der gleichen Seite die stärksten Zeichen der Hirnschwellung bietet, was sich besonders deutlich bei Okzipitalpolgeschwülsten im Mark des gleichseitigen Stirnhirns zeigt, das wegen seiner normalen Größenentwicklung einen günstigen Boden für die Aufsaugung des Wassers darstellt. Wir müssen uns vorstellen, daß die Neuroglia durch einen — heute noch unklaren — Mechanismus genötigt wird, daß Überanbot der Flüssigkeit, welche vom Blut- bzw. Lymphwege zugeführt bzw. dessen Abgabe an die ableitenden Wege gehindert ist, in sich aufzunehmen und infolgedessen kommt es zu dieser merkwürdigen Schwellung, welche als eigene Erkrankung oder auch als Sonderbild zahlreicher Prozesse relativ häufig in Erscheinung tritt. Ein Großteil der Fälle beruht auf einer mangelhaften Fähigkeit, die überflüssigen Flüssigkeitsmengen an die ableitenden Blut- und Lymphwege bzw. Liquorräume abzugeben, da diese entweder durch irgend einen Verschlußmechanismus als Abtransportwege unbrauchbar geworden sind, oder aber einer nervösen Funktionsstörung der Blut- und Lymphzirkulation, weil auch bei Intaktheit der zu- und abführenden Strombahnen infolge Lähmung unbrauchbar geworden sind, so daß die Neuroglia selbst genötigt wird, die Flüssigkeit vorübergehend aufzunehmen, wodurch es zur transitorischen oder unter Umständen auch dauernden Hirnschwellung kommt. So sehen wir die passive Form der Schwellung besonders deutlich nach Erkrankungen der Dura, kennen die vasomotorischen Fälle mehr im Anschluß an Intoxikationen oder als allergisches Phänomen und werden vielleicht bei raumbeschränkenden Prozessen eine Kombination der beiden Grundfaktoren als ursächliches Moment der begleitenden Hirnschwellung annehmen. Morphologisch ist natürlich der Befund ein dürftiger. Dadurch, daß wir bei den meisten Untersuchungsmethoden mit wasserentziehenden Mitteln das Material bearbeiten, gelingt selbstverständlich eine ideale Fixierung dieses krankhaften Zustandes nicht. Infolgedessen sehen wir auch, daß die meisten Autoren nur negative histologische Befunde erheben konnten, und es wird noch unsere spätere Aufgabe sein, am geeigneten Material durch zweckentsprechende Methoden die hier vorgebrachten pathogenetischen Momente einwandfrei zu beweisen. Immerhin gelingt es, an den spezifischen Gliaimprägnationsbildern, die auch kein ideales Verfahren darstellen, Andeutungen des soeben beschriebenen Mechanismus morphologisch festzustellen.

b) Die destruktiven Reaktionen der Neuroglia.

Alle bisher besprochenen Reaktionen der Neuroglia fußen letzten Endes auf dem wichtigen Momente, das Nervensystem selbst vor einer schwerwiegenden Schädlichkeit zu bewahren, und bei einer großen Zahl von Erkrankungen gelingt es doch diesem Apparat, durch komplizierte Reaktionen das Ziel zu erreichen. Wenn dies aber nicht möglich ist, d. h. wenn die Neuroglia selbst gegenüber dem anstürmenden schädigenden Agens in ihren Bestrebungen erlahmt, oder aber trotz ihrer erhöhten hyperplastischen Phase die Vitalität des Nervengewebes durch Versagen der nutritiven Beihilfe der Glia schwindet und infolgedessen das Nervengewebe der Zerstörung anheimfällt, ändert sich das gesamte Reaktionsbild des gliösen Abwehrmechanismus vollkommen. Der von uns im ersten Kapitel beschriebene normale Bauplan der Neuroglia und die dann nachher angeführten funktionellen Leistungen dieses Gewebes sind einzig und allein auf die Ermöglichung der vollkommenen Nerventätigkeit eingestellt. Wenn nun das Nervengewebe, in dessen Diensten die Neuroglia eigentlich steht, zugrundegeht, so wird damit eigentlich die Existenz der Neuroglia überflüssig. Ihr Bauplan, ihre Funktion ist illusorisch geworden, und infolge dieser Tatsache gibt unter solchen Umständen die gliöse Substanz ihren normalen Bauplan vollständig auf und ändert auch damit selbstverständlich ihr weiteres funktionelles Verhalten. Solange das Nervengewebe nur erkrankt ist, sucht die Neuroglia auch noch in ihren stabilen Positionen, in ihrem syncytialen Netz mit ihren reichen Verbindungen an plasmatischen Fortsätzen die bei einem dürftigen Zerfall auftretenden bzw. freiwerdenden Zerfallsprodukte aufzusaugen, und so erkennt man auch in den syncytial verankerten Gliazellen reiche Abbauprodukte, wie dies seinerzeit schon Jakob in eindrucksvoller Weise beschrieben und gezeichnet hat. Wenn aber der Zerfall ein größerer ist, dann ist das Netz, das zum Leben der Nervensubstanz bestimmt ist, eine überflüssige Bildung und die Zellenelemente, welche dieses gliöse Netz aufgebaut haben, lösen nunmehr die Verbindungen, und die Neuroglia wandelt sich aus einem stabil verankerten in ein mobil selbständiges Zellen- und Plasmagewebe um. Wir sehen, daß in diesem Fall die Makroglia den Bauplan der Mikroglia bezüglich ihrer Ungebundenheit nachahmt. Das Schicksal dieser gliösen Elemente nach dem Untergang des nervösen Gewebes ist viel zu bekannt, als daß man hier viel Worte machen müßte. Die Gliazellen verlieren ihre Fortsätze, das makroplasmatische Syncytium hat zu bestehen aufgehört, und die Gliazellen mit Einschluß der Mikroglia werden unter Anrundung ihres Plasmas und unter Bildung eines endozellulären Gitters typische Abräumzellen, womit eine neue Phase der gliösen Tätigkeit beginnt, nämlich die Abbaureaktion. Diese phagozytäre Tätigkeit der Neuroglia wird, wofern diese selbst bei dieser das Nervensystem zerstörenden Erkrankung leistungsfähig geblieben ist, die wesentliche Aufgabe des gliösen Gewebes im Bereiche der zerstörten Nervenelemente. Sie belädt sich mit den zahlreichen Zerfallsprodukten der zerstörten Nervenelemente und wird auf diese Weise zur

typischen Fettkörnchenzelle, die zufolge ihres Verlustes an Verbindungsbrücken ein wanderungsfähiges Element geworden ist, welches die Fähigkeit besitzt, nach jenen Stätten zu wandern, an welchen es sich seiner Produkte entledigen kann. Die Neurogliazellen selbst eilen demzufolge nach den abführenden Blutwegen hin, um dortselbst ihre Produkte abzuführen, indem dieselben aus der Zelle ausgelaugt werden und dann extrazellulär — bis sie ihren Durchtritt in das Mesoderm und die Aufnahme in Abkömmlinge dieses Gewebes wieder erreicht haben — liegen bleiben. Das Schicksal der von den Abbauprodukten befreiten Gliazellen ist eigentlich unsicher. Die meisten Autoren nehmen an, daß die von den Abbaustoffen befreiten Gliazellen dem Untergang anheimfallen und damit eigentlich das Schicksal des Nervengewebes teilen. Wir selbst sind allerdings nicht dieser Meinung. Wir glauben auf Grund unserer histologischen Bilder die Beobachtung gemacht zu haben, daß diese gliösen Elemente höchstens zum Teil dieses Schicksal erfahren, daß sie aber zum Teil doch am Leben bleiben, um dann für eine weitere Aufgabe an ihrem künftigen Sitz umgeformt zu werden. Das Schicksal der gliogenen Abräumzellen ist aber unseres Erachtens auch davon abhängig, ob der Prozeß so schwer verlaufen ist, daß die gliösen Abdichtungsvorrichtungen gleichfalls zerstört wurden oder nicht. Es kommt vor, daß die Zerstörung des Nervengewebes eintritt, ohne daß das Mesoderm Gelegenheit hat, sich direkt durch aktives Eingreifen mesodermaler Freßzellen zu beteiligen; dies ist gewöhnlich nur dann möglich, wenn die Abdichtung gegen das eindringende Mesoderm durch die gliöse Barriere gesichert wird. In diesem Falle gelingt es natürlich auch den gliösen Abräumzellen nicht, diese Grenzmembran zu durchbrechen; die Abkömmlinge des Ektoderms werden hier wie durch ein Sieb abgehalten und auf diese Weise förmlich genötigt, dem Nervengewebe erhalten zu bleiben. Was uns nun dafür zu sprechen scheint, daß ein nicht unbeträchtlicher Teil der phagozytär tätigen Glia erhalten bleibt und nicht dem Untergange anheimfällt, ist die Beobachtung, daß nach der perivaskulären Lipoidballungsphase, welche allmählich abklingt, eine auffallende Vermehrung der gliösen Strukturen folgt, die ohne Zweifel durch das Einsetzen der ehemaligen Abräumzellen wenigstens zum Teil erfolgt. — Anders steht es allerdings um das Schicksal der gliösen Abräumzellen dann, wenn die gliöse Grenzmembran gleichfalls zerstört wurde. In diesem Falle besteht kein Hindernis dafür, daß die morphologisch von mesodermalen Abräumzellen nicht mehr zu trennenden Gebilde in die abführenden Strombahnen verschleppt werden, so daß sie dadurch für das Nervensystem selbst verloren sind.

Die Abräumtätigkeit der Gliazellen zeigt nun eine Leistung, die nicht nur als ein gewöhnlicher Transport von Abbauprodukten zu werten ist. Diese besteht eben darin, daß die Gliazellen die in sich aufgenommenen Substanzen nicht wie ein gewöhnliches Depot tragen und beherbergen, sondern daß durch ihre endozelluläre Tätigkeit die aufgenommenen Produkte in ihrer chemischen Konstitution verändert werden. Genau so wie die Gliaelemente auch während ihrer normalen Tätigkeit und in ihrem normalen

Zusammenhang in erster Linie trachten, die vom Nervengewebe abtransportierten Schlacken zu verarbeiten und in Produkte überzuführen, welche dann verhältnismäßig leicht ihren Durchtritt durch die abgrenzenden Membranen finden können, genau so sieht man die Wirkung der Glia auf die Abbauprodukte in ihrer phagozytären Phase. Es bleibt uns natürlich bis heute unklar, auf welchem Wege diese chemische Zerlegung erfolgt, ob es sich hier vielleicht überhaupt nur um autolytische Vorgänge handelt oder ob nicht etwa die Neuroglia durch ein von ihr erzeugtes Ferment befähigt ist, die Aufspaltung der Lipoide zu bewerkstelligen, damit diese leicht weiter abgebaut werden können. Wir sehen, daß entsprechend ihrer normalen Tätigkeit auch die Mikroglia sich bei Gewebszerfall zu betätigen scheint und die auffallende Anreicherung der mikrogliösen Elemente mit Eisen und anderen anorganischen Substanzen zeigt, daß die Mikroglia auch an der Resorption von Zerfallsprodukten des Nervengewebes beteiligt ist und dabei in erster Linie jene Stoffe bindet, welche sie auch unter normalen Verhältnissen gespeichert und transportiert hat. Wir sehen dann auch noch ein Produkt, auf das wir in dieser Mitteilung bereits einmal zu sprechen gekommen sind, nämlich die Entwicklung von Corpora amylacea im Bereiche der zerstörten Gebiete und vor allem hauptsächlich in den gliösen Formationen. Wir meinen, daß diese eigenartigen Körper aus den Zerfallsprodukten der Nervensubstanz stammen und daß diese von der Glia aufgenommen, durch die Abbautätigkeit derselben in oder in der nächsten Umgebung der gliösen Zellen herausdifferenziert werden, um dann entweder aus den Gliazellen ausgestoßen oder durch Zerfall frei zu werden, und schließlich als ein scheinbar lebloses Gerinnungsprodukt in den vorhin besprochenen präformierten Maschen des gliösen Randnetzes oder sonst auch in der Umgebung der Gefäße und der Ventrikel liegen bleiben. Inwieweit dabei auch eine direkte Stoffwechseltätigkeit der Gliaelemente mithilft, ist unklar, erscheint aber bei der schon vorhin besprochenen Zellulartätigkeit im Inneren der Gliaelemente sehr wahrscheinlich zu sein. Ein gleiches gilt für die in den Phagozytenzellen aufgenommenen anderen Zerstörungsprodukte, die fast durchwegs eine Umwandlung im Laufe des intrazellulären Transportes erfahren habe, was man besonders schön an den von den Zellen aufgenommenen Hämoglobinkörpern erweisen kann.

c) Die reparative Tätigkeit der Neuroglia.

Schon in Phasen der Abbaureaktion sieht man eine neue Form der gliösen Wandlungsfähigkeit. Aus dem Prinzip heraus, den gesetzten Defekt des Nervensystems wieder gutzumachen, beginnt die Neuroglia eine frische Aktivität zu entfalten. Während im peripheren Nervensystem die daselbst befindliche Gliaart, die Schwannschen Zellen, die Fähigkeit besitzt, durch ihre Leistung die Regeneration der zugrunde gegangenen Axone und Markscheiden durchzuführen, ist diese Leistungsfähigkeit der zentralen Neuroglia versagt. Trotzdem sieht man auch hier den Versuch, Zugrundegegangenes durch eigene Leistung zu ersetzen, doch kommt dabei die geringe

Regenerationsfähigkeit dadurch zum Ausdruck, daß infolge der mehr spezialisierten Funktionen der Glia von ihr nur Glia regeneriert werden kann. Dadurch, daß die Neuroglia normalerweise viele Funktionen des Mesoderms übernommen hat, wird sie auch als reparatives Element auf den Formenkreis mesodermähnlicher Reaktionen eingeschränkt. Infolgedessen kommt es zur Entwicklung jenes inaktiven und nur auf Erhaltung der äußeren Form eingestellten faszikulären Gewebes, der faserigen Neuroglia. Aus allen derartigen reparativen Bestrebungen, aus dem klaren Befunde, daß die Neuroglia mit ihrer Faserbildung nur dann stärker hervortritt, wenn es gilt, einen Defekt auszufüllen, d. h. eine Narbe zu bilden, geht hervor, daß die faserige Glia die klassische Form der inaktiven Gewebstype vorstellt. Es ist nun interessant, daß die faserige Reparation von jenen Netzanteilen des gliösen Syncytiums ausgeht, welche von der Umgebung des Herdes her sich unter Umwandlung in faserige Gebilde allmählich in den Defekt einschieben. Wir sehen allerdings, daß die klassische faserige gliöse Narbe niemals dort auftaucht, wo das Nervengewebe in größerem Ausmaße in seiner Totalität zerfallen ist, und namentlich dann, wenn es zu einem stürmischeren Nervenzerfall gekommen ist, bleibt die echte sklerosierende Tätigkeit der Neuroglia aus oder gibt sich nur in rudimentären Zügen zu erkennen. Wir sehen daher am klassischesten die Entwicklung des faszikulären Narbennetzes dort, wo das Parenchym nicht in toto dem Untergang anheimgefallen ist und wo trotz beträchtlicher Parenchymdefekte wesentliche Anteile der Nervensubstanz erhalten bleiben. Das klassische Beispiel für einen Prozeß solcher Art ist die multiple Sklerose, bei der zwar ein nicht unbeträchtlicher Teil der Neuroglia zur Abräumtätigkeit der erkrankten und zerstörten Markscheiden verwendet wird, das Syncytium der Makroglia hingegen bis zu einem gewissen Grade erhalten bleibt. Es erfolgt nur eine deutliche Umwandlung dieses Netzes in seine Inaktivform, d. h. die Erstarrung des Kanalsystems in jenen faserigen Netzfilz, der die Parenchymelemente wieder so umspinnt, wie es ursprünglich das plasmatische Netz getan hat. Ebenso deutlich, vielleicht noch plastischer erkennen wir diese Metamorphose des makrogliösen Syncytiums bei den sogenannten Hemisphärenatrophien, bei welchen wir am Faserpräparate das gliöse Netz deutlich ausgebreitet sehen, nur daß dasselbe faszikulär und nicht wie früher plasmatisch ist. Wir sehen, daß schon unter normalen Bedingungen die großen Zellpfeiler des Glianetzes mitunter gemischtphasig zu sein scheinen, d. h. daß in einzelnen Zellen und nicht in allen ihren Teilen die Entwicklung von Gliafasern beginnt, namentlich dann, wenn für diese verschiedenen Abschnitte eine verschiedene Funktion notwendig ist. Wir meinen dies besonders an jenen Gliazellen feststellen zu können, die ohne Zweifel ihrer Form und Darstellungsfähigkeit nach dem makrogliösen plasmatischen Syncytium angehören und bei ihrer gleichzeitigen Verwendung am Gefäßapparat einerseits und einer Zugehörigkeit zur perivaskulären Glia corticalis anderseits eine gewisse faserige Versteifung benötigen. Infolgedessen ist mitunter auch an den spezifischen Imprägnationspräparaten die Differenzierung nicht so leicht, namentlich dann,

wenn, wie die Fuchsinlichtgrünmethode von Alzheimer zeigt, mehrere Reaktionsformen möglich sind. In der Mehrzahl der Fälle läßt sich aber die plasmatische Glia von der faserigen sehr gut unterscheiden, und besonders die Gold-Sublimat-Imprägnation nach Cajal zeigt eine gute Differenzierung der beiden Arten, da bei dieser Methode die faserigen Elemente nur schattenhaft hervortreten, während die plasmatischen plastische Darstellung erfahren. Der Übergang von dieser zu jener Form ist bei gewissen Krankheitsformen besonders typisch und der Gegensatz zwischen faseriger Narbenbildung und plasmatischer Hyperplasie der Makroglia tritt z. B. an den Präparaten von diffuser Hirnsklerose deutlich hervor. Die Neuroglia läßt in ihrer faserigen Umwandlung den Endpunkt ihrer funktionellen Vitalität und Leistungsfähigkeit erkennen, da wir in dieser zum Teil syncytialen Erstarrung die Inaktivierung der Neuroglia sehen und sie dann eben nur jene Funktion erfüllt, welche ursprünglich als ihre einzige angesehen wurde.

Wir sehen immerhin die überraschende Tatsache, daß auch an Stellen eines relativ größeren Gewebsdefektes eine narbige Substitution durch Glia möglich ist. Bei dem Verluste des gesamten parenchymatösen Apparates und bei der gleichzeitigen Vernichtung des Glianetzes entsteht die Frage, woher dann die zur Narbenbildung notwendigen Gliaelemente herkommen. Zunächst wissen wir — und dies haben wir bereits kurz bemerkt —, daß bei umfangreicheren Gewebsdefekten diese reparatorische Tätigkeit der Glia eben aus Mangel an bildungsfähigem Material unmöglich ist; ist der Defekt aber kein so übermäßiger, so scheint von der Peripherie des Herdes Neuroglia in das erkrankte Territorium einzuwachsen. Hier sehen wir wieder die ektodermale Tendenz sich gegen das freigewordene und in seinem Wachstum viel hemmungslosere und für das Ektoderm bedrohliche Bindegewebe abzuschließen, und in erster Linie wird man sehen können, daß die Weiterentwicklung der gliösen Formationen von den perivaskulären Gliazonen ausgeht, welche nach wie vor die vom Gesunden herkommenden Gefäße umscheiden und dann als Matrix des später wuchernden Gliagewebes dienen. Von hier aus kommt es zur Entwicklung neuer gliöser Sprossen, wobei jene in der Umgebung des Herdes als Demarkationszone sichtbare gliöse Hyperplasie den günstigen Boden abgibt, der dann die Glia befähigt, allmählich in das zerstörte Gebiet einzuwachsen, wobei sie sich mangels der spezifischen symbiotischen Funktion mit dem Nervengewebe in das inaktive Narbengewebe der faserigen Glia transformiert. Die Wachstumstendenz in dem Herd ist nach dem Prinzip der Entwicklung in der Richtung des geringsten Gewebswiderstandes leicht verständlich. Es bleibt dabei außerdem noch immer die Frage offen, ob auch ein Teil der nicht zerstörten gliogenen Abräumzellen nach Abgabe der Abbauprodukte unter Neuentwicklung von Fortsätzen sich an der faserigen Rekonstruktion des Defektes beteiligen, was wir schon früher auseinandergesetzt haben.

Fassen wir also die bisherigen pathologischen Reaktionen der Neuroglia, welche bei den verschiedenen Krankheitseinheiten vorkommen können, zusammen, so haben wir eigentlich drei

Phasen der pathologischen Gewebsreaktion der Neuroglia kennen gelernt. Erstens die hyperplastische Defensivreaktion, welche zur Abwehr der Schädigung und zur Erhaltung der Ernährung vom makro- und mikrogliösen Apparat durchgeführt wird. Zweitens die destruktive Reaktion, d. i. die durch den Gewebszerfall aufgehobene funktionelle Bedeutung der normalen Gliastruktur, die Auflösung der stabilen Formationen und die Umformung in mobile Elemente, welche den Abbau und die chemische Verarbeitung der Zerfallsprodukte besorgen und den Abtransport zu den ableitenden Strombahnen bewerkstelligen. Die dritte Reaktionsform ist die reparative, die selbstverständlich im Zentralnervensystem nur eine Surrogatleistung ist und infolge der funktionellen Inferiorität dem Nervengewebe gegenüber sich nur als Narbenbildung auswirkt.

d) Die Eigenerkrankung der Neuroglia.

Alle bisherigen Voraussetzungen für die Funktionstüchtigkeit im normalen und pathologischen Verhalten der Neuroglia sind davon abhängig, ob dieses scheinbar besonders stark widerstandsfähige Gewebe selbst unversehrt im Kampf mit den verschiedenen Schädlichkeiten bleibt. Ist dies nicht der Fall, und macht sich auch an diesem, dem nervösen verwandten Gewebe die Affinität der Noxe zum Ektoderm geltend, dann erkrankt eben auch dieses Gewebe, wodurch natürlich jede Möglichkeit der vorhin beschriebenen unter pathologischen Bedingungen typischen Aktivierung ausbleibt. Soweit unsere eigenen Erfahrungen reichen, haben wir immer wieder feststellen können, daß diese Vernichtung oder Erkrankung der Neuroglia ein Prozeß ist, der von jenem des Nervengewebes unabhängig verläuft und — wie ich schon seinerzeit festgestellt habe — als durchaus primär zu deuten ist. Die Erkrankung der Neuroglia macht sich in jenen Formen geltend, die Alzheimer seinerzeit als amöboide, ich später als dysplastische bezeichnet habe, und die — wie ich schon mehrfach betont habe — ohne Zweifel mit jenem Zustande identisch ist, den Cajal viel später als Klasmatodendrose benannt hat. Wir verstehen darunter jenen Zustand, der mit pyknotischer Kernveränderung, Plasmaschwellung und gleichzeitiger tropfiger Auflösung der Zellen einhergeht. Da alle Gliazellen, welcher Type sie auch immer angehören, diese gleichartige Zerstörung aufweisen können, schwankt das Bild nur je nachdem, ob es sich um ein plasmaarmes oder plasmareiches Gebilde handelt, ob viel oder wenig Fortsätze zum Zeitpunkte der Erkrankung sichtbar waren oder nicht. Jedenfalls konnte ich schon seinerzeit die Beobachtung machen, daß immer der auflösenden Phase der Erkrankung ein hyperplastisches Vorstadium voranzueilen scheint, wodurch es zu dieser ganz besonders charakteristischen Blähung der plasmatischen Strukturen kommt, die vielfach im auffallenden Gegensatze zur regressiven Kernveränderung steht. Infolgedessen habe ich seinerzeit schon den damals hart bekämpften Standpunkt eingenommen, daß die amöboide Zelle dadurch entsteht, daß

die Gliazelle bei dem Versuche, als Abräumzelle zu fungieren, dem Untergang verfällt. Dieser Standpunkt wird heute allgemein akzeptiert und er läßt sich vielleicht am besten sogar noch dahin präzisieren, daß es sich hier um Elemente handelt, welche während einer hyperplastischen Phase schwer erkranken und funktionsuntüchtig werden. Außerdem kann bei der Vielgestaltigkeit der Beziehungen der Glia (siehe oben), bei der Vielartigkeit der Funktionen die Neuroglia derartig überlastet sein, daß sie auch ohne eine direkte Schädigung unter Umständen funktionsuntüchtig werden kann. Wir wissen, daß diese eigenartige regressive Umwandlung der Neuroglia besonders bei stürmisch verlaufenden Zerfallsprozessen im zentralen Nervensystem vorkommt, daß es namentlich im Anschluß an akute Intoxikationen und im Gefolge von gröberen Ernährungsstörungen der Hirnsubstanz zu einem gleichzeitigen Zerfall von Nerven- und Gliagewebe kommt. Wir haben aber bereits bemerkt, daß nicht nur eine Parallelerkrankung zwischen Nerven- und Gliagewebe möglich ist, sondern haben auch vielfach die Beobachtung gemacht, daß die primäre Zerstörung der Neuroglia bereits zu einem Zeitpunkte sichtbar ist, wo die morphologischen Zeichen der Parenchymerkrankung noch nicht nachweislich sind. So konnte ich gemeinsam mit Rezek feststellen, daß diese primäre Gliaerkrankung, welche sich als ein körniger Zerfall des makroplasmatischen Syncytiums kennzeichnet, Ursache eines Teiles der sogenannten weißen Hirnerweichungen zu sein scheint. Ebenso habe ich gemeinsam mit G. Riehl jun. an mehreren Fällen von Salvarsanintoxikation Gleiches erheben können, und dabei festgestellt, daß hier ein ganz besonders typisches Beispiel der elektiven degenerativen Gliaerkrankung vorliegt. In allen diesen Fällen gewinnt man den Eindruck, als ob die Neuroglia bei ihrem Versuche, als Filter der Giftwirkung zu fungieren, versagt und in diesem Abwehrkampf selbst vor dem Nervengewebe niedergerungen wird. Ebenso scheint bei schwereren Zirkulationsschäden infolge chronischer Wanderkrankungen der Hirngefäße die Neuroglia lange erfolgreich den Versuch durchzuführen, trotz der ungünstigeren Ernährungslage infolge Verschlechterung der Permeabilitätsverhältnisse der Gefäßwände, die gefährdete Nutrition des Gewebes durchzuführen. Es scheint nun unter gewissen Bedingungen, die wir heute noch nicht kennen, zu einem Erlahmen der Lebenskraft der Neuroglia zu kommen und ihr Absterben auf den hyperplastischen Höhepunkt des Systems schafft einen Zusammenbruch, der sich durch Entwicklung regressiv veränderter Elemente in den verschiedensten Stadien auszeichnet. Infolgedessen sieht man dann zerfallene Gliaelemente, welche noch die Zeichen ihrer nutritiven Funktion bieten und ebenso auch noch mißglückte Versuche der Glia, sich in Abräumzellen umzuformen.

Es war seinerzeit Rosental aufgefallen, daß die amöboide Glia Alzheimers auch als Leichenveränderung in Erscheinung tritt. Es besteht daher heute bei verschiedenen Autoren ein gewisser Zweifel, ob die amöboide Glia nicht überhaupt als eine kadaveröse Veränderung aufzufassen ist. Ich glaube, daß hier vielleicht folgende Erklärungsmöglichkeit gegeben ist: Bei der Ungleichmäßigkeit der Empfindlichkeit von Nervengewebe und Neuro-

glia infolge der inferioren Leistungskomplexe der letzteren, die sich dem Bindegewebe beträchtlich nähert, wäre es gar nicht ausgeschlossen, daß zur Zeit des Todeseintrittes die Nervenzelle selbst bereits ihre Funktion eingestellt hat, während die Neuroglia selbst weniger davon betroffen zu sein scheint. Das Absterben der Nervensubstanz wirkt nun auf die noch kurze Zeit lebensfähige Glia als Reiz und es kommt zu einer Anfangsreaktion des hyperplastischen Prozesses, die sich durch die Schwellung der plasmatischen Strukturen zu erkennen gibt. Bei dieser Tätigkeit, d. h. in diesem Stadium, wird die Neuroglia selbst infolge Ausbleibens der vitalen Nährkräfte abgetötet, und es kommt zur degenerativen Wendung des zellulären Prozesses. Wir haben dabei im Prinzip die gleiche Reaktion, wie sie sonst unter pathologischen Bedingungen erfolgt, d. h. den Untergang der Gliazelle während einer hyperplastischen Phase, die auch einem Versuche gleichgestellt werden kann, als Abräumzelle zu fungieren, da doch das Nervengewebe selbst erkrankt bzw. dem Untergang verfallen ist. Dies wäre vielleicht ein Weg, um die morphologische Identität von postmortaler und intravitaler Amöboidose zu erklären.

Wir haben aber auch bei unseren Untersuchungen in den letzten Jahren noch eine weitere Veränderung der Neuroglia kennen gelernt, welche offenbar auf die Tätigkeit der Glia im Dienste des Wasserhaushaltes zurückzuführen ist. Wir hatten in einer vor kurzem erfolgten Mitteilung über das Wesen der Wilsonschen Krankheit bzw. der Pseudosklerose zu beweisen gesucht, daß die bei diesen Erkrankungen vorkommenden atypischen Gliaveränderungen auf einer hepatogen bedingten Störung des Wasserhaushaltes beruhen und daß die eigenartigen Zellveränderungen Folge dieses gestörten Wasserbindungsvermögens der Neuroglia sind. Bei der schon vorhin betonten großen Bedeutung der Neuroglia im Wasserhaushalt des Gehirns ist es klar, daß eine Störung dieser Komponente der Gliatätigkeit unzweifelhaft zu einer schweren Schädigung dieses Gewebes führen muß. Die Alteration, welche die Neuroglia durch diese Störung erfährt, ist bekanntlich so groß, daß sie nicht in der Lage ist, die sekundären Defekte des Nervengewebes erfolgreich zu substituieren oder schon vorher ihr Zustandekommen zu verhindern, was sich in der auffallenden Insuffizienz ihrer hyperplastischen Kraft äußert. Durch die eigenartige Schädigung dieses Gewebes wird ihre sonst typische Reagibilität abgeändert und statt der auf Qualität und Quantität bedachten und im Dienste der vielen Funktionen stehenden polymorphen Hyperplasie kommt es zu einem luxuriierenden Wachstum einzelner Zellen oder Kerne, an denen sich deutlich die Zeichen des veränderten intrazellulären Wasserhaushaltes kenntlich machen. Wir sehen auch, daß diese Störungen des Wasserbindungsvermögens der Glia oder umgekehrt ihre gesteigerte Avidität, wie wir sie bereits bei der Hirnschwellung beschrieben haben, auch noch anderweitig sichtbar wird. Es war schon Alzheimer seinerzeit aufgefallen, daß unter gewissen Umständen das gliöse Netz in eigenartige, tropfige Körper zerfällt, richtiger gesagt in eine Art Mosaik zerlegt wird, welche Bildung er als Füllkörperchen

bezeichnet hat. In jüngster Zeit hat Holzer diese Frage genauer studiert und in den Füllkörperchen ein Zerfallsprodukt der Gliafasern ermittelt. Es handelt sich hier wahrscheinlich um eine im Quellungszustand befindliche Gliaformation, die als Gerinnung der plasmatischen oder faserigen Anteile des Glianetzes aufzufassen ist, nachdem es zu einer merkwürdigen Bindung von Wasser an das Gewebe gekommen ist, an welchen Zustand sich eine Gerinnung und nachfolgende segmentäre Zerlegung des Netzes anschließt. Auffallend erscheint uns aber die Tatsache, daß wir solche eigenartige Formationen auch dann sehen, wenn es zu einer beträchtlichen Aktivität der faszikulären Glia gekommen ist, wie wir dies in den Herden von multipler Sklerose namentlich im Rückenmark feststellen können. Wir haben keinen sicheren Anhaltspunkt dafür, daß es sich hier um reine degenerative Phänomene (Gerinnung) handelt; es wäre vielleicht auch möglich, daß daneben durch Quellung des faszikulär inaktivierten Netzes es zu einer Volumsvergrößerung der Narbe kommt, was wohl den Zweck haben kann, die durch den Ausfall des Parenchyms unmöglich zu deckende Volumsverminderung einigermaßen zu kompensieren. Daß es sich hier nicht etwa um ein aktives nutritionsfähiges Ersatzprodukt handelt, geht schon daraus hervor, daß sich die gleichen Veränderungen in der marginalen Zone und den übrigen Randgebieten finden, wo wir keine nervösen Elemente sehen, zu deren Erhaltung diese Formation beitragen könnte.

Diese hier mitgeteilten Tatsachen und Erwägungen werden in weiteren Mitteilungen an den einzelnen pathologischen Prozessen dargestellt werden.


UNIVERSITY OF MICHIGAN
3 9015 07042 2111

